Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2019 abril;87(4):253-256.

Tratamiento y desenlace obstétrico de una paciente con artrogriposis múltiple congénita

Clinical treatment and outcome of a patient with arthrogryposis multiplex congenita.

Abel Guzmán-López, Oscar Rubén Treviño-Montemayor, Juan Antonio Soria-López, Donato Saldivar-Rodríguez, Julio César López-Rodríguez

Resumen

ANTECEDENTES: La artrogriposis múltiple congénita es una alteración excepcional, caracterizada por contracturas musculares en diversas partes del cuerpo. Las pacientes embarazadas con esta enfermedad tienen mayor riesgo de complicaciones obstétricas.

CASO CLÍNICO: Paciente de 19 años, con artrogriposis múltiple congénita, de ocho semanas de embarazo, quien acudió al servició médico para iniciar el control prenatal. Recibió asesoría de los riesgos cardiovasculares y del sistema respiratorio, secundarios a la enfermedad de base, que pudieran exacerbarse por el embarazo. El ultrasonido efectuado en la semana 22 del embarazo no reportó alteraciones estructurales. La paciente continuó en control prenatal, sin dificultad respiratoria ni alteraciones cardiovasculares. No recibió anticoagulantes profilácticos, ni manifestó signos de trombosis durante el embarazo. Se decidió la interrupción del embarazo por cesárea, debido a la limitación del movimiento de la cadera. Se programó para cirugía en la semana 38.3 del embarazo, con valoración del servicio de Cardiología, quienes reportaron fracción de eyección del ventrículo izquierdo adecuada y sin evidencia de miocardiopatía. Se aplicó anestesia por vía epidural sin complicaciones. El examen físico del neonato no mostró alteraciones. Actualmente, la madre y su hijo permanecen con buen estado de salud.

CONCLUSIONES: Las pacientes embarazadas con artrogriposis múltiple congénita deben recibir asesoría de los riesgos inherentes y posibles complicaciones de la enfermedad. Es importante la intervención de un equipo multidisciplinario, para evaluar la función cardiovascular y respiratoria, además de efectuar revisiones seriadas para asegurar el bienestar materno-fetal.

PALABRAS CLAVE: Embarazo; artrogriposis múltiple congénita; cesárea; anestesia por vía epidural.

Abstract

BACKGROUND: Arthrogryposis multiplex congenita is a rare entity characterized by the appearance of multiple muscle contractures in various parts of the body. Pregnant patients with this condition have a higher risk of complications in obstetric management.

CLINICAL CASE: A 19-year-old patient, with arthrogryposis multiplex congenita, eight weeks pregnant, attended in medical service to start prenatal care. Received advice on the cardiovascular and respiratory system risks, secondary to the underlying disease, that could be exacerbated by pregnancy. The ultrasound during the 22nd week of pregnancy did not report any structural alterations. The patient continued in prenatal control, without respiratory difficulty or cardiovascular alterations. Did not receive prophylactic anticoagulants, neither showed signs of thrombosis. We decide finished the pregnancy by caesarean section, due to the limited movement of the hip. Surgery was scheduled at week 38.3 of pregnancy, with assessment by the Cardiology service, who reported adequate left ventricular ejection fraction and no evidence of cardiomyopathy. Epidural anesthesia was applied without complications. The physical examination of the newborn showed no alterations. Currently, the mother and her son remain in good health.

Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Monterrey, Nuevo León.

Recibido: enero 2019

Aceptado: febrero 2019

Correspondencia
Abel Guzmán López
abelmed@yahoo.com

Este artículo debe citarse como
Guzmán-López A, Treviño-Montemayor OR, Soria-López JA, Saldivar-Rodríguez D, López-Rodríguez JC. Tratamiento y desenlace obstétrico de una paciente con artrogriposis múltiple congénita. Ginecol Obstet Mex. 2019 abril;87(4):253-256. https://doi.org/10.24245/gom.v87i4.2847

CONCLUSIONS: In pregnant patients with arthrogryposis multiplex congenita its important to explain the inherent risks of their condition and their possible complications. Multidisciplinary management should be performed with cardiovascular, respiratory, and serial reviews to ensure the welfare of the maternal-fetal binomial.

KEYWORDS: Pregnancy; Arthrogryposis multiplex congenita; Caesarean section; Epidural block anesthesia.

ANTECEDENTES

La artrogriposis múltiple congénita es una enfermedad excepcional, se caracteriza por contracturas musculares en diversas partes del cuerpo.[1] Las pacientes embarazadas con artrogriposis múltiple congénita tienen mayor riesgo de afectación respiratoria, trombosis y complicaciones anestésicas, debido a las dificultades técnicas causadas por las múltiples anormalidades lumbares, incluso para lograr una adecuada intubación.

El origen de la enfermedad aún se desconoce; sin embargo, se ha relacionado con movimientos disminuidos en el periodo fetal, quizá por alteraciones en el feto o en la madre.[2] Entre las causas inherentes del feto se encuentran: anormalidades del sistema nervioso central y periférico,[3] trastornos musculares (distrofia) y afectación del tejido conectivo. Las alteraciones de la madre se distinguen por reducción del espacio intrauterino (oligohidramnios,[4] miomatosis uterina o embarazo múltiple), afectación vascular en la etapa fetal o enfermedades como: esclerosis múltiple, miastenia gravis, diabetes mellitus, entre otras.[1,2]

La incidencia de artrogriposis múltiple congénita es de 1-3000, incluso se ha estimado de 1-10,000 nacidos vivos.[1-5] El diagnóstico se establece previo al nacimiento, al observar en el ultrasonido disminución de los movimientos fetales.[5] Diversos estudios indican que la mayoría de los casos se diagnostican antes del nacimiento.

Puesto que existe limitada información del tratamiento de pacientes embarazadas con artrogriposis múltiple congénita, el objetivo de este estudio fue describir el protocolo obstétrico en una paciente con esta alteración.

CASO CLÍNICO

Paciente de 19 años, con artrogriposis múltiple congénita, que acudió por primera vez al Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, con ocho semanas de embarazo para iniciar el control prenatal. No refirió antecedentes familiares de artrogriposis múltiple congénita; indicó cuatro cirugías ortopédicas, una de ellas con colocación de prótesis en la articulación coxofemoral. En la exploración física se observó acortamiento acentuado de los miembros superiores e inferiores; la paciente suele movilizarse en silla de ruedas, con la ayuda de algún familiar, no es capaz de mantenerse en pie por sí misma. Negó antecedentes de tabaquismo y alcoholismo. Entre sus antecedentes ginecoobstétricos refirió: menarquia a los 9 años, en curso de su segundo embarazo, con un aborto previo ocurrido a las 12 semanas, tratado con medicamento, sin requerimiento de intervención quirúrgica ni complicaciones. El embarazo actual ocurrió de forma espontánea. En la primera consulta se explicaron los riesgos cardiovasculares y del

https://doi.org/10.24245/gom.v87i4.2847

sistema respiratorio, secundarios a la enfermedad de base, que pudieran exacerbarse por el embarazo. El reporte del estudio somatométrico fue: talla 137 cm, peso 56 kg e índice de masa corporal 29.8 kg/m^2. Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de los parámetros de referencia. El primer estudio de imagen evidenció un feto vivo, intrauterino, con frecuencia cardiaca normal, longitud cráneo-caudal de 17 mm, acorde con la edad gestacional. La paciente acudió por segunda ocasión al servicio médico en la semana 15 del embarazo, a pesar de haber recibido asesoría del riesgo de cromosomopatías y afección del sistema nervioso central. Se realizaron múltiples estudios ultrasonográficos de seguimiento, que permanecieron con reporte normal. El ultrasonido efectuado en la semana 22 del embarazo reportó: hueso nasal de 7.3 mm y grosor del pliegue nucal de 3.5 mm; el resto del examen evidenció al feto sin alteraciones estructurales aparentes; sin dilatación del orificio cervical interno, con prominencia de las membranas ovulares dentro del canal cervical (*funneling*). La paciente continuó en control prenatal, sin dificultad respiratoria ni alteraciones cardiovasculares. No recibió anticoagulantes profilácticos, ni manifestó signos de trombosis durante el embarazo. Se decidió la interrupción del embarazo por cesárea, debido a la limitación de movimiento de la cadera, con valoración por parte del servicio de Ortopedia del hospital. Se programó para cirugía en la semana 38.3 del embarazo, con valoración del servicio de Cardiología, quienes reportaron fracción de eyección del ventrículo izquierdo adecuada y sin evidencia de miocardiopatía. Se aplicó anestesia por vía epidural sin complicaciones. Nació un niño de 3020 g, 50 cm de altura, Apgar 8/9 al primer y cinco minutos y Capurro de 38.5 semanas; el examen físico del neonato no mostró alteraciones. Se mantuvo a la paciente en internamiento durante tres días, sin complicaciones puerperales. Actualmente, la madre y su hijo permanecen con buen estado de salud.

DISCUSIÓN

Las pacientes embarazadas con artrogriposis múltiple congénita deben recibir asesoría médica, debido al riesgo de dificultad respiratoria, incluso puede exacerbarse al final del embarazo por la coexistencia de factores como: útero aumentado de tamaño, múltiples anormalidades en la columna (lordosis en diversos grados) y baja estatura, que limitan la función pulmonar, debido a la capacidad de expansión tóraco-abdominal. Otro factor a considerar es el riesgo elevado de trombosis, por la disminución de actividad física de estas pacientes.

La administración de anestesia se asocia con dificultad de la técnica de punción, debido a las múltiples anormalidades en la columna lumbar, además de la técnica general de intubación.[6-8] Actualmente existen casos aislados de pacientes con embarazo de término diagnosticadas con artrogriposis múltiple congénita. Por ejemplo, Duffy y su grupo reportaron una paciente de 27 años, primigrávida, quien debido a la dificultad respiratoria tuvo que programarse para cesárea en la semana 31 del embarazo, afortunadamente transcurrió sin complicaciones para la madre y su hijo.[6] Castro y sus coautores describieron una paciente de 36 años, primigrávida, en la semana 38 del embarazo, que finalizó mediante cesárea y nació un niño de 2755 g, sin complicaciones.[7] Singhal y sus colaboradores informaron el caso de una paciente de 25 años, en su quinto embarazo, con cuatro abortos previos, de 36 semanas de embarazo, quien ingresó a la unidad hospitalaria con trabajo de parto, por lo que se programó para cesárea de urgencia, que trascurrió sin complicaciones, con el nacimiento de un varón de 2500 g; en el mismo estudio describieron el caso de Hacket y su grupo, quienes recibieron un neonato por vía vaginal sin complicaciones, de una paciente con amioplasia.[8] Los estudios reportados previamente indican la aplicación de anestesia general en pacientes con artrogriposis

múltiple congénita; en contraste con nuestro caso, fue posible realizar la punción lumbar, mediante bloqueo epidural, sin complicaciones asociadas con la técnica.

CONCLUSIONES

La artrogriposis múltiple congénita es una enfermedad que puede dificultar las maniobras obstétricas. Las pacientes con esta alteración deben recibir asesoría médica, mediante un equipo multidisciplinario, de los riesgos inherentes a la enfermedad y posibles complicaciones durante el embarazo. Durante el control prenatal es importante la evaluación de la función cardiovascular y respiratoria, con revisiones físicas y ultrasonográficas seriadas, que aseguren el bienestar materno-fetal.

REFERENCIAS

1. Kalampokas E, et al. Diagnosing arthrogryposis multiplex congenita: a review. ISRN Obstet Gynecol 2012;2012;264918. http://dx.doi.org/10.5402/2012/264918.
2. Hoff JM, et al. Arthrogryposis multiplexa congenita: An epidemiologic study of nearly 9 million births in 24 EUROCAT registers. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2011;159(2):347-350. http://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2011.09.027
3. Fedrizzi E, et al. Neurogenic arthrogryposis multiplex congenita: Clinical and MRI findings. Pediatr Neurol 1993;9(5):343-348. http://doi.org/10.1016/0887-8994(93)90102-I
4. Hall JG. Oligohydramnios sequence revisited in relationship to arthrogryposis, with distinctive skin changes. Am J Med Genet 2014;164A(11):2775-2792. http://doi.org/10.1002/ajmg.a.36731
5. Rink BD. Arthrogryposis: a review and approach to prenatal diagnosis. Obstet. Gynecol Surv 2011;66(6):369-377. http://doi.org/10.1097/OGX.0b013e31822bf5bb.
6. Duffy JMN, et al. Successful management of pregnancy in Arthrogryposis multiplex congenita. Internet J Gynecol Obstet 2006;7(2):1-3. https://print.ispub.com/api/0/ispub-article/7711
7. Castro J, et al. Successful pregnancy in a woman with arthrogryposis multiplex congenita. BMJ Case Rep 2013;2013:bcr2013201621. http://doi.org/10.1136/bcr-2013-201621
8. Singhal SR, et al. Successful pregnancy outcome by caesarean section in a woman with arthrogryposis multiple congenita (AMC). Afr J Reprod Heal 2010;14(3):233-234. https://pdfs.semanticscholar.org/c903/5f1caa04d32711a83c0b0c57d30b460f0c2e.pdf?_ga=2.249020686.800295626.1553107486-204547788.1549403882

Puntaje para mantener la vigencia

El Consejo Mexicano de Ginecología y Obstetricia otorga puntos para la vigencia de la certificación a los ginecoobstetras que envíen, a la página web del Consejo, un comentario crítico de un artículo publicado en la revista Ginecología y Obstetricia de México. El comentario deberá tener mínimo 150 y máximo 500 palabras.

https://doi.org/10.24245/gom.v87i4.2847