

ESTUDIOS DE ANTROPOLOGÍA BIOLÓGICA

VOLUMEN XIV

*

Editoras

Josefina Mansilla Lory
Abigail Meza Peñaloza



Instituto Nacional
de Antropología
e Historia



Consejo Nacional
para la
Cultura y las Artes



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
INSTITUTO DE INVESTIGACIONES ANTROPOLÓGICAS
INSTITUTO NACIONAL DE ANTROPOLOGÍA E HISTORIA
ASOCIACIÓN MEXICANA DE ANTROPOLOGÍA BIOLÓGICA
MÉXICO 2009

Comité editorial

Xabier Lizarraga Cruchaga
José Antonio Pompa y Padilla
Carlos Serrano Sánchez
Luis Alberto Vargas Guadarrama

Todos los artículos fueron dictaminados

Primera edición: 2009

© 2009, Instituto de Investigaciones Antropológicas
Universidad Nacional Autónoma de México
Ciudad Universitaria, 04510, México, D.F.

© 2009, Instituto Nacional de Antropología e Historia
Córdoba 45, Col. Roma, 06700, México, D.F.
sub_fomento.cncpbs@inah.gob.mx

© 2009, Asociación Mexicana de Antropología Biológica

ISSN 1405-5066

Prohibida la reproducción total o parcial por cualquier medio sin la autorización
escrita del titular de los derechos patrimoniales

D.R. Derechos reservados conforme a la ley
Impreso y hecho en México
Printed in Mexico

UN POSIBLE CASO DE ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA¹

Socorro Báez Molgado, Patricia Herrera Saint-Leu, Abigail
Meza Peñaloza*, Gabriela Sánchez-Mejorada

Departamento de Anatomía, Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México

**Instituto de Investigaciones Antropológicas, Universidad Nacional Autónoma de México*

RESUMEN

Se presenta un esqueleto infantil (individuo 145) que en varios huesos muestra una combinación de anomalías que sugieren la posibilidad de que padeciera artrogriposis múltiple congénita (AMC). Prácticamente son inexistentes las publicaciones especializadas en paleopatología que discuten estas lesiones, de ahí la necesidad de describirlas y emitir el posible diagnóstico de AMC que puede servir como material comparativo. El esqueleto forma parte de la colección de restos óseos humanos modernos de la Sección de Antropología Física del Departamento de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM).

PALABRAS CLAVE: artrogriposis múltiple congénita.

ABSTRACT

One infant skeleton (number 145), showed a combination of abnormalities that are highly suggestive of arthrogryphosis multiplex congenital (AMC). There are a very few reports in paleopathological literature about this kind of maladies, for that reason is necessary to describe and emit the possible diagnosis of AMC, them could be used like comparative material. This case is part to modern-day population collection of human skeleton from the physical anthropology section from Department of Anatomy in Faculty of Medicina at Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM).

KEY WORDS: arthrogryphosis multiplex congenital.

¹ Este trabajo es resultado del proyecto PAPIIT IN404906-3.

INTRODUCCIÓN

El vocablo artrogriposis se emplea para designar la rigidez congénita de las articulaciones que sufren de contracturas en flexión; el desarrollo muscular se caracteriza por una notable rigidez y deformidad de las articulaciones (aspecto que se expresa en el término artrogriposis, que significa articulaciones curvadas) (*cf.* Resnick y Kransdorf 2005).

La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un desorden que involucra en distintos grados a los sistemas muscular, esquelético y neurológico, al parecer es resultado de la carencia de movimientos fetales en el útero. En el recién nacido es posible detectarla mediante la identificación de contracturas no progresivas en las extremidades superiores e inferiores que limitan el rango de movilidad. Adicionalmente puede ocurrir atrofia muscular con la presencia de tejido fibroso, subluxación en las articulaciones, pie equino, hipognatia e inteligencia normal. En general, se puede decir que la AMC es un rasgo distintivo de distintos desórdenes congénitos causados por aspectos genéticos o ambientales. Algunos de los pacientes, dependiendo del grado de severidad de la enfermedad, no llegan a la edad adulta. La AMC puede implicar complicaciones en sistema respiratorio y lesiones congénitas en el corazón que acortan la esperanza de vida. Se reporta que pacientes con AMC severa mueren *in utero* o durante la infancia, mientras los casos moderados o distales pueden llegar a la edad adulta (Obarski *et al.* 2005).

MATERIAL

Se describen las lesiones que presenta el esqueleto de un infante de aproximadamente 10-11 años de edad (de acuerdo con el brote dental y el desarrollo de los centros de osificación primaria y secundaria) (*cf.* Scheuer y Black 2000) que forma parte de la colección de esqueletos de la facultad de medicina de la UNAM (individuo 145). En el cráneo se observa craneosinostosis de la sutura sagital (figura 1). La dentición es mixta, con alteraciones en la arcada dental y mordida. Los dientes tienen sarro e hipoplasia dental.

La columna vertebral presenta una ligera lordosis torácica (figura 2).

Ambas escápulas muestran osteopenia, lo que afecta principalmente a las fosas subescapulares; el adelgazamiento es mayor en el contorno medial,

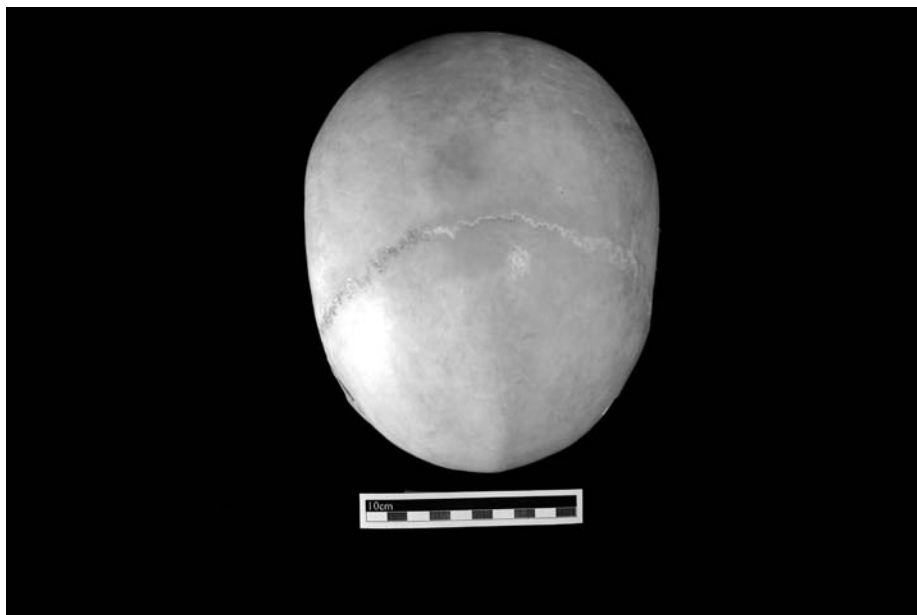


Figura 1. Cráneo del sujeto 145 en norma superior. Se observa el cierre de la sutura sagital.



Figura 2. Fotografías y radiografías del esqueleto postcranial. Obsérvese la cifosis de la región torácica, la asimetría de la cadera. Los huesos largos de los miembros inferiores muestran osteopenia, curvamientos en las diáfisis y compresión en las epífisis proximales.

lo que aumenta la concavidad en la región. Se cuenta únicamente con la clavícula derecha, que se ve afectada por una ligera torsión anterior.

Miembros superiores. La corredera bicipital es más profunda en el lado derecho, misma que muestra una impresión no paralela al eje axial. Radios y ulnas se articulan por medio de un hilo, guardando relación anatómica. Fuera de la osteopenia que se observa en todos los huesos, no hay alteraciones estructurales. Ambas manos poseen dedos delgados y alargados; la derecha, en particular, tiene el dedo pulgar contraído, semejante a la malformación de mano en garra (figura 3).

La pelvis es asimétrica, los principales cambios se observan en la articulación coxofemoral derecha, sobre todo en la unión de ilion, isquion y pubis. El acetábulo de poca profundidad presenta displasia en la zona del piso (en el isquion). El lado izquierdo también muestra displasia en menor grado (figura 4).

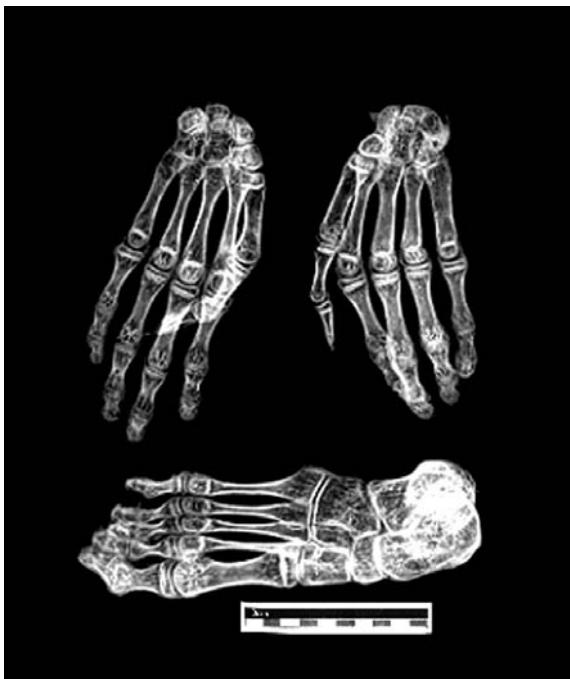


Figura 3. Radiografías de manos y pie derecho. Nótese la posición de los dedos pulgares de la mano semejantes a las deformaciones descrita para AMC.

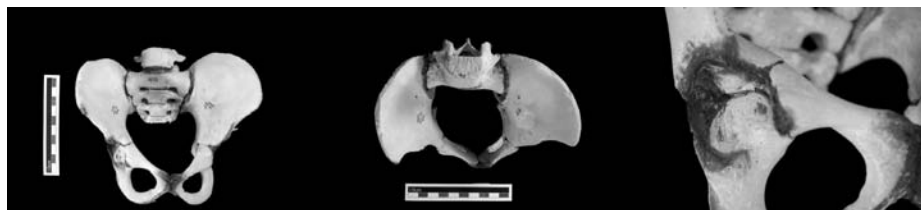


Figura 4. Cadera del individuo 145. Se observa la dislocación congénita de la cadera, sobre todo en el acercamiento del acetábulo derecho.

Miembros inferiores. Los fémures, en general, cuentan con asimetrías muy marcadas; el ángulo cérvico-diafisiario es notablemente anormal (coxa valga). El fémur izquierdo presenta adelgazamiento de la diáfisis y una curvatura en el primer tercio proximal, lo cual genera una torsión que afecta el resto de la diáfisis hasta la región distal. La cabeza femoral, a causa de una displasia en la articulación coxofemoral, carece de una forma esférica. El fémur derecho muestra adelgazamiento y una considerable torsión que se origina a partir de la parte media de la diáfisis. El ángulo de anteversión de forma recta proyecta aproximadamente noventa grados (véase figura 1).

Rótulas. No se aprecian cambios morfológicos notables.

Tibias y fibulas. Los huesos de ambos lados, como en los fémures, muestran cambios en la región de epífisis y metáfisis, mientras que sus diáfisis están adelgazadas. Las fibulas muestran una curvatura exagerada, ocasionada por la presión ejercida por unos hilos que tras la disección se colocaron para mantener la articulación entre tibia y fibula. En la epífisis proximal de la tibia derecha hay una torsión hacia la parte inferior medial (figura 1). En el único pie derecho con que se cuenta, se observa hiperflexión del pulgar (figura 3).

Los cambios estructurales que se observan en el esqueleto, implicaron cambios en la locomoción. El adelgazamiento de los huesos largos y de los planos indican osteopenia y gracilidad (figuras 2 y 3).

Causas y clasificación de la AMC

El término de artrogriposis tiene raíces griegas (*artro*: articulación y *griposis*: curvamiento) y en la jerga médica se utiliza para describir diferentes sig-

nos reconocibles en distintos síndromes (Aviña *et al.* 2000, Resnick 2002, Salter 2000). Hall (1999) propone tres patrones fenotípicos:

- 1) Aislada.
- 2) Asociada con otras anomalías sistémicas.
- 3) Asociada con disfunciones y malformaciones del sistema nervioso central.

Aún no se ha establecido una causa específica que provoque AMC, por lo que se acepta, en general, que se debe a la falta de movilidad del feto dentro del útero. Se distinguen cinco categorías patogénicas que limitan al movimiento fetal:

1. Procesos neuropáticos, incluyendo defectos en el sistema nervioso central o periférico, de manera individual o combinada (por ejemplo, malformaciones en el cerebro y en médula espinal, neuropatía congénita no progresiva).
2. Miopatías. Distrofia muscular congénita, miastenia congénita.
3. Anormalidades en el tejido conectivo, incluyendo alteraciones en articulaciones y tendones.
4. Contracciones *in utero*. Provocadas por la presencia de más de un producto, oligohidramnios, bandas amnióticas o anormalidades estructurales del útero.
5. Enfermedades maternas. Incluye infecciones y condiciones neurológicas de la madre, por ejemplo rubeola y varicela, entre otras infecciones. Distrofia miotónica materna, diabetes, hipertermia, esclerosis múltiple y miastenia materna grave (*cf.* Polizzi *et al.* 2000).

Manifestaciones clínicas

Es frecuente observar pie equinovaro (con o sin coalición talocalcáneo), deformidad en la rodilla en flexión o extensión (a veces con dislocación de la rótula), una forma grave e irreductible de dislocación congénita de la cadera, deformidad en flexión de los dedos (mano en garra, dedos alargados) y muñecas (desviación ulnar, fusión de carpos), deformidades en extensión de los codos y en aducción de los hombros. El tronco puede afectarse y presentar escoliosis. Las anormalidades en los miembros inferiores incluyen cambios en la porción distal del fémur y proximal de la tibia. En ocasiones, las deformidades sólo se localizan en manos y pies. La presencia de fracturas es inusual (*cf.* Aviña *et al.* 2004, Resnick 2002,

Salter 2000). En general, las cuatro extremidades se afectan, pero si se llega a manifestar en dos, esto suele ocurrir de manera simétrica en las inferiores (Sánchez 2001).

DISCUSIÓN

Diagnóstico

La AMC se manifiesta como contracturas articulares múltiples y frecuentemente simétricas, que envuelven muchas de las articulaciones periféricas, limitando los movimientos activos y pasivos. En las extremidades inferiores y las caderas abducidas, flexionadas y rotadas externamente y las rodillas flexionadas se menciona una deformidad en forma de diamante (*cf.* Resnick 2000).

El sujeto analizado presenta las siguientes lesiones que coinciden con AMC: ligera escoliosis en la región torácica; mano derecha en garra con dedos delgados y alargados; caderas en abducción con dislocación bilateral; marcadas asimetrías en longitud y forma en ambos fémures y tibias, con rotación de las epífisis, estos cambios coinciden con la llamada deformidad en diamante.

La frecuencia de AMC es de uno en cada 3 000 nacidos vivos y, al parecer, es más frecuente en hombres (Aviña *et al.* 2004, Sánchez 2001). Por lo que no es de extrañar que sean pocos los trabajos que versan sobre la presencia de AMC en poblaciones antiguas. Anderson y Thomas (1997) presentan un posible caso ubicado en la época medieval en Cantebury, Inglaterra, en donde refieren el registro de seis casos de pies zambos y destacan que en poblaciones del nuevo mundo sólo se tienen registrados los casos de un indio americano (estadounidense) del siglo XV y cuatro procedentes de Mokapu, Hawaii (*op. cit.*). Aunque el individuo que se analiza en este trabajo corresponde a un sujeto moderno, es pertinente describirlo y presentarlo como ejemplo comparativo para el estudio de poblaciones antiguas representadas por sus restos óseos, debido a que su buen estado de conservación así lo permite. Como ya se mencionó, los casos registrados en paleopatología de AMC son escasos, por lo que resulta interesante atraer la atención de los lectores hacia la búsqueda de casos

semejantes y ampliar los conocimientos en el estudio de las enfermedades que dejan huellas en los huesos.

REFERENCIAS

ANDERSON, T. Y T. G. THOMAS

1997 A possible case of arthrogriposis multiplex from medieval Canterbury, *International Journal of Osteoarchaeology*, 7: 181-185.

AVIÑA, J. S. ORNELAS, A. MONTES Y PARTIDA ROCHA

2004 Síndrome de Freeman-Sheldon, informe de un caso, *Revista Médica del IMSS*, 43(3): 335-338.

HALL, J.

1996 Arthrogriposis multiplex congenita, en D. L. Rimoin, J. M. Connor, R. E. Pyeritz (eds), *Emery and Rimoin's principles and practice of medical genetics*, II: 2869-2915, Churchill Livingstone, Nueva York.

OBARSKI, T., P. M. FARDAL, C. R. BUSH Y C. V. LEIER

2005 Stenotic aortic and mitral valves in three adult brothers with arthrogriposis multiplex congénita, *American Journal Cardiology*, 96: 464-466.

POLIZZI, A., S. M. HUSON Y A. VINCENT

2000 Teratogen update: maternal myasthenia gravis as a cause of congenital arthrogriposis, *Teratology*, 62: 332-341.

RESNICK, D.

2002 Additional Congenital or heritable anomalies and syndromes, en D. Resnick (ed.), *Diagnosis of bone and joint disorders*, 5(83): 4620, W. B. Saunders Company-Elsevier Science, Pennsylvania.

RESNICK, D. Y M. J. KRANSDORF

2005 *Bone and joint imaging*, tercera edición, Elsevier Saunders, Pensilvania.

SALTER, R. B.

2000 *Transtornos y lesiones del sistema musculoesquelético*, Masson Editores, Barcelona.

SÁNCHEZ G., M. D.

2001 Artrogriposis múltiple congénita, *OrtoInfo*, www.Ortoinfo.com, revisado 31 de octubre de 2007.

SCHEUER, L. Y S. BLACK

2000 *Developmental Juvenile Osteology*, Academic Press, San Diego.

