

# ARTROGRIPOSE FETAL: A RELEVÂNCIA DO DIAGNÓSTICO ULTRA-SONOGRÁFICO\*

SÉRGIO BIGOLIN\*\*  
HENRI CHAPLIN RIVOIRE\*\*\*  
DJALMA JOSÉ FAGUNDES\*\*\*\*

## RESUMO

Artrogripose é uma condição clínica grave no recém-nascido. É fundamental o diagnóstico diferencial da doença primária congênita (tipo I) daquela paralisia de plexo braquial resultante de trauma tocoginecológico e as suas conseqüentes implicações médico-legais. Relatamos um caso, com ilustração, de dois critérios básicos para o diagnóstico: a ultra-sonografia obstétrica e a rigorosa descrição clínica da afecção.

**PALAVRAS-CHAVES:** malformações, artrogripose, ultra-som.

## ABSTRACT

Arthrogryposis is a severe clinical condition in newly born, children. Differential diagnosis of primary congenital disease (type I) from that brachial plexus palsy resulting from tocogynecologic trauma and its consequential medical-legal implications is fundamental. We report a case, with illustration, of two basic criteria for the diagnosis: an obstetric ultrasound scan and a rigorous clinical description of the affection.

**KEYWORDS:** abnormalities, arthrogryposis, ultrasound.

## 1 – INTRODUÇÃO

Artrogripose, termo derivado do grego, significa literalmente “articulação curvada” ou “em gancho” e engloba um grupo heterogêneo de distúrbios congênitos caracterizados por deformidades múltiplas de contração articular<sup>9,10</sup>. É uma doença de incidência rara, ocorrendo na proporção de 1:3000 nascimentos.

A doença do tipo I cursa com contrações distais sem associação com outras anomalias. A inteligência é normal e há herança autossômica dominante. No tipo II ocorre associação com outras anomalias, e é dividida em subtipos de acordo com as anomalias associadas<sup>7,2,8</sup>.

---

\* Trabalho realizado no Departamento de Ginecologia e Obstetrícia do Hospital de Caridade de Erechim-RS.

\*\* Professor da Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e Missões (URI); bigolin@st.com.br.

\*\*\* Professor do Dep. de Cirurgia – FURG; Mestre em Cirurgia – UNIFESP – EPM.

\*\*\*\* Professor do Dep. de Cirurgia da Universidade Federal de São Paulo; Coordenador do PPG em Cirurgia e Experimentação. Doutor em Cirurgia – UNIFESP – EPM.

O processo da doença começa no feto em desenvolvimento, devido a alterações primárias de fibras musculares ou de células nervosas motoras na medula. Os músculos se formam normalmente, mas sofrem fibrose e alterações fibro-gordurosas. A deformidade de contratura das articulações é provocada pela ausência de movimento e falha do desenvolvimento normal.

Estas alterações de desenvolvimento embrionário podem ser surpreendidas no exame ultra-sonográfico pré-natal. Daí a importância de exames pré-natais rotineiros e bem conduzidos, que podem auxiliar as condutas a serem tomadas com o recém-nascido, preparar os pais para futuras complicações do nascituro e proteger a atividade profissional da equipe de saúde.

Relatamos um caso de artrogripose Tipo I, a qual é mais frequentemente confundida com seqüelas de tocotraumatismo.

## 2 – RELATO DE CASO

Paciente de 24 anos, branca, primigesta, sem história prévia de doenças pessoais ou familiares. Fez o acompanhamento de pré-natal no serviço de Obstetrícia da Gineclínica, sem intercorrências clínicas. Os exames realizados no primeiro trimestre tiveram os seguintes resultados: hemograma completo normal; exame quantitativo de urina apresentou: bacteriúria intensa com vinte leucócitos por campo, urocultura com crescimento de *Escherichia coli*, 100.000 colônias por campo, VDRL soro não-reagente; sorologia para toxoplasmose negativa; HbsAg soro não-reagente; HIV soro não reagente; glicemia de jejum 74 mg/100ml.

Foi realizado tratamento para infecção urinária no primeiro trimestre com ampicilina 500mg via oral de 6/6h por sete dias e utilizados antieméticos à base de metoclopramida também no primeiro trimestre de gestação. A paciente retornou para nova consulta com 21 semanas de gestação, quando foi solicitado exame ultra-sonográfico de rotina, que demonstrou: líquido amniótico de volume normal e crescimento fetal adequado para a idade gestacional, porém na revisão anatômica observou-se que os membros superiores apresentavam posição fixa (Figuras 1 e 2). Repetiram-se mais dois exames ultra-sonográficos com 22 semanas e 38 semanas de gestação, que demonstraram o mesmo achado em relação aos membros superiores, sem outras anormalidades ultra-sonográficas na morfologia fetal. Perante análise dos resultados ultra-sonográficos, foi levantada a hipótese de paralisia de membros superiores.

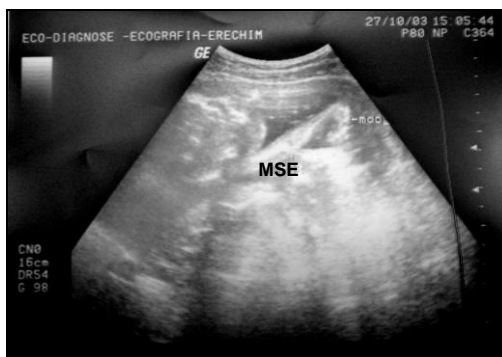


FIGURA 1 – Ultra-sonografia com 21 semanas com alteração no alinhamento do membro superior esquerdo e fixo.



FIGURA 2 – Ultra-sonografia com 21 semanas com alteração no alinhamento do membro superior direito e fixo.

O nascimento ocorreu de parto cesariana com 39 semanas de evolução, apresentação cefálica, líquido amniótico em volume normal, peso fetal de 3150 g, sexo masculino, apresentando ombros rodados internamente e aduzidos, cotovelos fixos em extensão, punhos e dedos fletidos, reflexos profundos ausentes, hipoplasia da musculatura, dando forma cilíndrica aos membros, ausência das pregas normais e presença de depressões profundas nos cotovelos. Revisão anatômica e reflexos normais (Figuras 3 e 4).



FIGURA 3 – Recém-nascido com posição fixa dos membros superiores.



FIGURA 4 – Recém-nascido, membros superiores aduzidos e girados internamente.

### 3 – DISCUSSÃO

Atribui-se a etiopatogenia da artrogripose à acinesia fetal<sup>5</sup>. A causa exata da falta de movimento do feto no útero é desconhecida. A artrogripose foi experimentalmente produzida no embrião de galinha pelo vírus da doença de Newcastle e pelo vírus Coxsackie. No gado, a infecção provocada pelo vírus Akabane durante a fase inicial da gestação causou artrogripose. A pesquisa conduzida por Wynne-Davies et al. demonstrou que esta é uma doença não genética da fase precoce da gestação associada a uma variedade de fatores intra-uterinos desfavoráveis e possivelmente causada por um agente viral do ambiente<sup>11</sup>.

Existem trabalhos associando artrogrípese à herança autossômica recessiva, mas encontramos artigos que demonstram herança autossômica dominante<sup>4,1</sup>.

O diagnóstico de artrogrípese geralmente é confirmado após o nascimento, pelo exame físico e eletroneuromiografia<sup>6</sup> (Tabelas 1 e 2).

TABELA 1 – Eletroneuromiografia apresentando atividade muscular diminuída na inserção e pós-inserção do eletrodo monopolar nos músculos.

EMG COM AGULHA - MSS												
		Atividade espontânea		Potenciais de atividade motora voluntária (MUP)								
				Recrutamento			Configuração					
Músculo	Atividade	Insercional	Fibs	Fasc	Normal	Ativação	Redução	Precose	Duração	Amplitude	% Polifasia	Outros
1º Intérusseo	↓	↓	↓						N	N	N	
Abdutor curto Polegar												
Deltóides	N	-	-	X					N	N	N	
Biceps	↓	↓	↓						N	N	N	
Tricipes	N	-	-	X					N	N	N	
Braquiorradial	N	-	-	X					N	N	N	

↑ = Aumentado; ↓ = Diminuído; N = Normal; A = Ausência de Unidades Motoras; DC = Durações Conservadas; P.P.P = Potenciais Polifásicos com Polipontas; D.P = Durações Prolongadas; D.Ps = Descargas Pseudomiótômicas; I = Imcompleto; PUM = Perda de Unidades Motoras; ↑AM = Aumento de Atividade Mioelétrica; Fasc. = Fasciculações.

TABELA 2 – Eletroneuromiografia apresentando os estudos de condução nervosa, mostrando potencial de condução motora evocado.

ESTUDOS DE CONDUÇÃO NERVOSA													
Nervo	Ponto de Estimulação	Ponte de Registro	Amplitude (m=mV, s = μV)			Latência distal/pico (ms)			Velocidade de condução (m/s)			Latência F (ms)	
Estimulado	Estimulação	Registro	Direita	Esquerda	Normal	Direita	Esquerda	Normal	Direito	Esquerda	Normal	Direita	Esquerda
Mediano(S)	Punho Palma da mão	Polegar	5	5	≥20	2.9	2.9	≤3,8					
		Segundo dedo											
		Terceiro dedo											
		Quinto dedo											
Ulnar(s)	Punho Palma da mão	Quinto dedo	5	5	≤18	2.8	2.8	≤3,2					
		Terceiro dedo											
		Mão											
Radial(s)	Antebraço Ab. Cabeça	Dorso Da	5	5	6±	3.1	3.1						
		Mão											
		Segundo dedo											
Mediano(m)	Punho Cotovelo	ACP	6	6	6±	2.9	2.5	≤4,0	46.1	42.8	≥50		
Ulnar(m)	Punho Cotovelo	AQD	5	5	≤7	2.1	2.2	2.5	45.4	50.0	≥50		

AQD = abdutor do quinto dedo; ACP = abdutor curto do polegar; m = motor; s = sensitivo; NR = ausência de respostas.

Obs: As respostas em negrito são anônimas.

Procuramos com este relato de caso demonstrar a importância do exame ultra-sonográfico morfológico do feto, observando a presença de movimento dos membros, pois este é o principal achado, quando em acinesia, que leva a suspeita diagnóstica da paralisia dos membros. Uma vez feito o diagnóstico de suspeita, é necessário alertar e orientar os pais para a possível malformação congênita e as possíveis condutas a serem tomadas. O procedimento previne também futuro contencioso médico-legal, já que a doença, quando associada a um parto difícil, pode ser inadvertidamente atribuída a lesão de plexo braquial de causa obstétrica<sup>3</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BANKER, B. Q. Arthrogryposis multiplex congenita: spectrum of pathologic changes. *Hum. Pathol.*, n. 17, p. 656-672.
2. BEALS, R. K.; WELEBER, R. G. Distal arthrogryposis 5: a dominant syndrome of peripheral contractures and ophthalmoplegia. *Am. J. Med. Genet. A.*, v. 131, n. 1, p. 67-70, Nov. 2004.
3. CHAN, Y. F.; SAMPSON, A. Massive myocardial calcification in second-trimester fetuses: antenatal detection and causes. *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, v. 25, n. 2, p. 1936, Feb. 2005.
4. GENINI, S.; MALEK, M.; SPILAR, S.; NGUYEN, T. T.; MENETREY, F.; GEBERT, S.; HAGGER, C.; NEUENSCHWANDER, S.; KADARMIDEEN, H. N.; STRANZINGER, G.; VOGELI, P. Arthrogryposis multiplex congenita (AMC), a hereditary disease in swine, maps to chromosome 5 by linkage analysis. *Mamm. Genome.*, v. 15, n. 11, p. 935-941, Nov. 2004.
5. INABA, Y.; KUROI, H.; OMORI, T. Akabane disease. Epizootic abortion, premature birth, stillbirth and congenital arthrogryposis hydranencephaly in cattle, sheep and goats, caused by Akabane virus. *Aust. Vet. J.*, n. 51, p. 6584, 1975.
6. KANG, P. B.; LIDOV, H. G.; DAVID, W. S.; TORRES, A.; ANTHONY, D. C.; JONES, H. R.; DARRAS, B. T. Diagnostic value of electromyography and muscle biopsy in arthrogryposis multiplex congenita. *Ann. Neurol.*, v. 54, n. 6, p. 790-795, Dec. 2003.
7. MENNEN, U. Arthrogryposis multiplex congenita: functional classification and the AMC discogram. *J. Hand. Surg. [Br]*, v. 29, n. 4, p. 363-367, Aug. 2004.
8. SAHNI, J.; KAYE, S. B.; FRYER, A.; HISCOTT, P.; BUCKNALL, R. C. Distal arthrogryposis type IIB: unreported ophthalmic findings. *Am. J. Med. Genet.*, v. 127, n. 1, p. 35-39, May 2004.
9. SCHANZ, A. Ein Fall von Multiplen Kongenitalen Kontracturen. *Z. Orthop. Chir.*, n. 5, p. 9, 1998.
10. SWINYARD, C. A.; BLECK, E. E. The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contractures). *Clin. Orthop.*, n. 194, p. 15, 1985.
11. WYNNE-DAVIES, R.; WILLIAMS, P. F.; O'CONNOR, J. C. The 1960's epidemic of arthrogryposis multiplex congenital. A survey from the United Kingdom, Australia and the United States of America. *J. Bone Joint Surg.*, n. 63B, p. 76, 1981.

Recebido: 30/04/05

Aceito: 25/05/05