

Vauclair J, Imbault J. Relationship between manual preferences for object manipulation and pointing gestures in infants and toddlers. *Dev Sci.* 2009 Nov; 12(6): 1060-9.

Wright PA, Granat MH. Therapeutic effects of functional electrical stimulation of the upper limb of eight

children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2000; 42(11): 724-7.

Wolf SL. Revisiting constraint-induced movement therapy: are we too smitten with the mitten? Is all non-use "learned"? and other quandaries. *Phys Ther.* 2007 Sep; 87(9): 1212-23.

ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGÉNITA

J. Fagoaga Mata y L. Macías Merto

 **OBJETIVOS**

- Familiarizarse con los diferentes tipos de la artrogriposis múltiple congénita (AMC) y las características asociadas.
- Conocer las principales alteraciones que comporta la AMC a nivel musculoesquelético.
- Entender cómo los diferentes tipos de deformidades influyen en el desarrollo y autonomía del niño.
- Conocer las principales estrategias terapéuticas en las diferentes fases del desarrollo y crecimiento.
- Entender que la valoración es la base en la planificación del abordaje fisioterapéutico de acuerdo a objetivos funcionales.
- Reconocer que la coordinación con el resto del equipo terapéutico y médico influye en proporcionar la máxima independencia funcional.

 **RESUMEN CONCEPTUAL**

Aunque la artrogriposis múltiple congénita no es un síndrome muy frecuente, suele comportar desde el nacimiento múltiples deformidades musculoesqueléticas que influyen en el desarrollo psicomotor del niño. Para ello, es crucial iniciar el tratamiento fisioterápico una vez se haya diagnosticado de la enfermedad. Las diferentes estrategias terapéuticas ayudan a restaurar las articulaciones, a compensar los posibles déficits de aprendizaje, a fortalecer la musculatura, y suelen ir acompañadas de férulas, ortesis, ayudas posturales, de movilidad y ayudas técnicas, para favorecer la función y autonomía en las actividades de la vida diaria. Informar y formar a la familia es crucial cuando se plantean los objetivos a corto y largo plazo, para que pueda ayudar a su hijo a llevar a cabo sus actividades.

CONTENIDO

Introducción

Clasificación

Equipo terapéutico

Valoración

Fisioterapia en los primeros años

Fisioterapia en la edad preescolar

Fisioterapia en la etapa escolar y adolescencia

Tratamiento médico-quirúrgico

INTRODUCCIÓN

La artrogriposis múltiple congénita (AMC) es un síndrome neuromuscular no progresivo que está presente en el nacimiento. Se caracteriza por múltiples contracturas articulares graves, debilidad muscular,

fibrosis y desequilibrio muscular. No se trata de una enfermedad en sí misma, sino que es un diagnóstico descriptivo para denotar más de 300 enfermedades de etiologías diferentes, cuyo punto en común son las *contracturas articulares* en dos o más zonas diferentes del cuerpo. La incidencia es de 1 por cada 3.000-5.000 niños (Bamshad, 2009; Kowalczyk, 2016). La causa es desconocida, pero pueden estar implicados muchos factores. La lesión suele ocurrir durante el primer trimestre de gestación y cuanto antes ocurre, el cuadro es más severo.

Los estudios apuntan a que la causa principal podría ser la inmovilización del feto. Esta *acinesia fetal* llevaría a la formación de fibrosis en las estructuras periarticulares y contracturas de los músculos. Los factores que provocan esta inmovilización pueden ser:

- Mecánicos (malposición fetal, aumento de la presión mecánica o hidráulica por oligoamnios o polihidramnios, embarazo múltiple).
- Neurogénicos o miogénicos (distrofias musculares o alteración del sistema nervioso central).
- Enfermedades del tejido conjuntivo (displasia distrófica) (Kalampokas *et al.*, 2012; Kowalczyk, 2016).

La forma clásica, llamada **amioplasia**, es esporádica, sin origen genético específico. Sin embargo, ya que la artrogriposis hace referencia a más de 300 entidades, se pueden encontrar anomalías citogenéticas que respondan a estos diagnósticos. Las anomalías asociadas, ocasionalmente en formas sindrómicas de la AMC, pueden incluir hendidura del paladar, lesiones cardíacas y malformaciones de la zona urinaria (Hall, 2016).

Las formas de AMC de origen neurológico o muscular comportan como resultado una debilidad muscular y su consecuente disminución del movimiento fetal por lesión neurológica (central o periférica) o del tejido muscular. Los músculos son sustituidos por

tejido grueso o fibroso (Kowalczyk, 2016). A veces, se hace necesaria una biopsia muscular o un estudio eléctrico de la conducción del nervio o del músculo. El defecto de la influencia neural en el desarrollo de algunos grupos musculares provoca una degeneración de las fibras musculares sin regeneración y fagocitosis. Estos músculos infradesarrollados provocan un desequilibrio entre agonistas y antagonistas, que incidirá en el desarrollo de contracturas permanentes (Chedeville, 1992).

CLASIFICACIÓN

Existe mucha variedad dentro de la AMC, pero en todas sus variedades hay características comunes. Éstas incluyen: articulaciones rígidas, las extremidades a menudo tienen forma de cilindro o fusiformes con ausencia de pliegues cutáneos, luxación de algunas articulaciones (especialmente de la cadera), atrofia y, a veces, ausencia de grupos musculares. La sensibilidad suele estar conservada (a no ser que se trate de una forma de síndrome con afectación específica de la sensibilidad) y los reflejos tendinosos profundos pueden estar disminuidos o ausentes. Actualmente la AMC se puede dividir en dos grupos (Kalampokas *et al.*, 2012; Kowalczyk, 2016; Ma, 2017): sin alteración neurológica o con alteración neurológica.

• **Sin alteración neurológica:** corresponde al tipo de AMC pura, que no se asocia a lesiones del sistema neuromuscular. Incluye la amioplasia («AMC clásica»; esporádica), la artrogriposis distal (autosómica dominante, diez tipos diferentes), la causada por alteraciones del tejido conectivo y las causadas por falta de espacio en el útero.

- **Amioplasia:** representa el 40 % de las AMC.

- ◊ Afecta de forma simétrica y los músculos son sustituidos por tejido adiposo y fibroso.
- ◊ Los miembros superiores suelen estar en rotación interna y aducción de hom-

bros, flexión o extensión de codos, flexión y desviación cubital de muñecas y flexión de interfalángicas distales.

◊ Los miembros inferiores se presentan con flexión o extensión de rodillas, abducción y rotación externa de caderas, con luxación unilateral o bilateral de cadera en un tercio de niños y pies en equinvaro.

◊ Puede haber alteración de la articulación temporomandibular (ATM). Sin embargo, la combinación de posiciones articulares pueden variar (Figs. 10-1 y 10-2)

- **Con afectación neurológica:** derivada de problemas del sistema nervioso central, sistema nervioso periférico (neuropatías), unión o placa neuromuscular o del propio músculo (miopatías). Se han registrado casos de madres con miastenia *gravis* cuyos autoanticuerpos dañan los receptores de acetilcolina de la musculatura del feto, causando hipomovilidad fetal.

Otras **características asociadas** pueden ser la escoliosis o cifoescoliosis, hemangiomas,

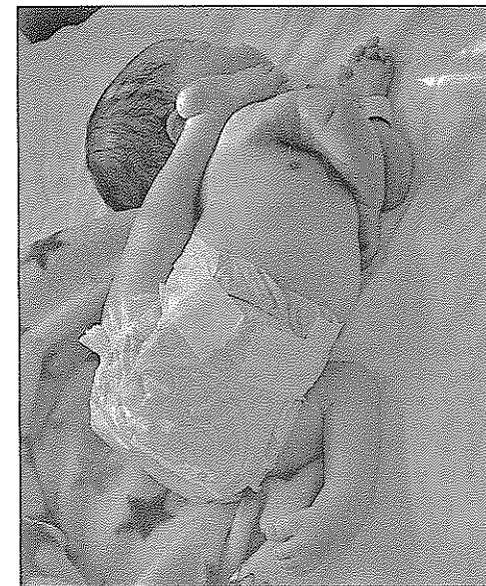


Figura 10-2. Niño recién nacido con AMC con afectación unilateral en miembros inferiores y claro predominio en flexión de miembros superiores.



Figura 10-1. Niño recién nacido con AMC con predominio bilateral en flexión importante de caderas, rotación externa y pies en equinvaro.

anormalidades faciales (falta de expresión mímica), bien por síndrome neurológico asociado (síndrome de Moebius) o por disfunción de la ATM; problemas respiratorios o hernias abdominales (Fig. 10-3).

En los **casos sin afectación neurológica** normalmente la inteligencia y el lenguaje suelen estar conservados. El grado de afectación es muy variable, pudiendo oscilar entre trastornos morfológicos leves y funcionales

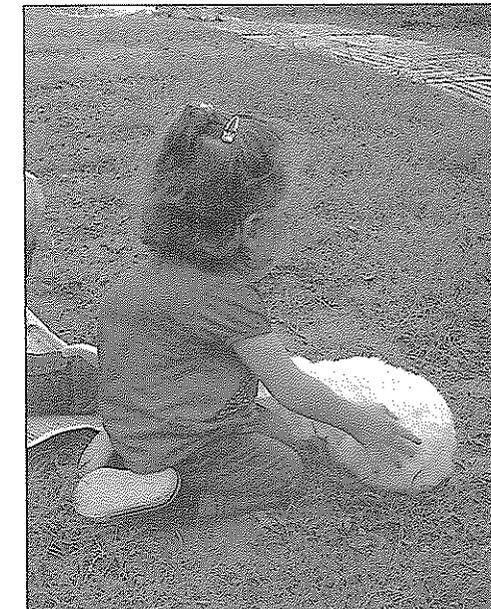


Figura 10-3. Niña de 2 años con AMC con cifoescoliosis evidente.

en algunas extremidades a deformidades importantes con incapacidad funcional completa (Tachdjian, 1990). La gravedad de la disfunción aumenta cuando, por ejemplo, los segmentos distales presentan malformaciones asociadas. Las manos y dedos pueden asociarse a una sindactilia, polidactilia o sinostosis radiocubital. Los huesos del carpo pueden estar fusionados y en los pies puede existir un equino-varo o talo-valgo. A nivel de caderas, la existencia de una luxación provoca una rigidez articular que se resiste al intentar manipularla. Esto contrasta con la típica luxación congénita de cadera. En tronco y columna, las deformidades como la escoliosis o tortícolis pueden estar asociadas a fusiones de los cuerpos vertebrales. El cráneo suele ser pequeño con suturas estrechas y pueden asociarse dismorfias faciales. La articulación temporomandibular puede fusionarse precozmente, dando lugar a una hipoplasia mandibular. En la **amioplasia**, hasta un 10 % puede presentar problemas del aparato digestivo como gastrosquisis o atresia intestinal (Bamshad *et al.*, 2009).

Las deformidades también pueden desarrollarse secundariamente a la inmadurez del sistema musculoesquelético en crecimiento y desarrollo del niño. Sin embargo, el efecto del crecimiento en el sistema musculoesquelético puede ser usado para corregir las deformidades prenatales, de la misma forma que se trata un *metatarsus adductus* o una tortícolis congénita. Sin embargo, el efecto del crecimiento, en presencia de un desequilibrio muscular entre agonistas y antagonistas, puede producir deformidades adicionales.

EQUIPO TERAPÉUTICO

La intervención requiere de varias disciplinas terapéuticas que trabajen con el objetivo de adquirir el máximo nivel funcional para cada niño. Es básico que los profesionales involucrados en la intervención terapéutica mantengan una colaboración estrecha. Este **equipo interdisciplinar** está formado básicamente

por el pediatra, neurólogo, traumatólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta y terapeuta ocupacional. El asistente social puede proporcionar soporte a los padres asesorando sobre los recursos disponibles, y el psicólogo para valorar la función intelectual del niño y posibles obstáculos en el aprendizaje. Ocasionalmente, puede ser necesaria la intervención del logopeda, dentista o cirujano maxilofacial.

Uno de los objetivos del equipo terapéutico es explicar a la familia que la AMC no es una disfunción progresiva, pero sin un programa terapéutico, podría conducir a limitaciones funcionales secundarias.

VALORACIÓN

La valoración del niño con AMC debe iniciarse cuanto antes y, preferiblemente, después del nacimiento. Para el fisioterapeuta, la valoración debe consistir en medir la amplitud del rango del movimiento pasivo de las articulaciones implicadas, observación de los movimientos espontáneos del niño y palpación de la contracción muscular. Se pueden usar las herramientas de valoración de desarrollo motor, pero siempre se reflejará una pobreza de movimientos debido a la falta de fuerza y disminución de la amplitud articular. En el desarrollo motor siempre habrá un retraso o ausencia de patrones de movimientos. Por ejemplo, si el niño tiene una extensión de rodillas rígida, no gateará y puede que se desplace en el suelo sentado en forma de *shuffling*. Hay que valorar cómo el niño se voltea, rastrea, gatea, se desplaza sentado en el suelo, cómo cambia de postura, cómo tolera la bipedestación y cómo va consiguiendo el movimiento funcional y la forma en la que lo consigue.

Los diferentes terapeutas también juegan un papel muy importante en valorar la alimentación, actividades de la vida diaria y necesidad de material adaptado que ayude al niño para una independencia en estas actividades.

Se pueden usar test para valorar el *desarrollo de la motricidad gruesa* o test para valorar las *limitaciones funcionales* (v. capítulo 13. *Valoración del desarrollo del lactante y del niño con problemas neuromotores*). Sin embargo, en esta patología es fundamental valorar la amplitud de movimiento en todas las articulaciones implicadas y cómo la intervención terapéutica mejora la amplitud articular, en relación al movimiento activo que va practicando el niño. La función muscular suele ser difícil de valorar si las articulaciones están tensas o bloqueadas.

ESTRATEGIAS Y OBJETIVOS DE INTERVENCIÓN TERAPÉUTICA

El objetivo principal será lograr la mayor **independencia funcional**, primando sobre la estética. Esto se puede lograr a través de diferentes estrategias terapéuticas como estiramientos, aplicación de *splints* con material termoplástico, férulas seriadas, control postural, procedimientos quirúrgicos y ortesis. Junto con el aumento del rango de movimiento (RDM), no hay que olvidar la estimulación del desarrollo del niño mediante técnicas como facilitación de la postura, propiocepción, estimulación de los sistemas sensoriales, etc., para evitar el mayor retraso del desarrollo (Binkiewicz-Glinska *et al.*, 2013). La intervención también debe dirigirse a las limitaciones funcionales, facilitando el desarrollo de actividades y búsqueda de estrategias terapéuticas para compensar los posibles déficits de aprendizaje, especialmente con sistemas alternativos de movilidad y ayudas técnicas para las actividades de la vida diaria (AVD). La familia es crucial cuando se plantean los objetivos a corto y largo plazo para que pueda ayudar al niño a llevar a cabo sus actividades.

FISIOTERAPIA EN LOS PRIMEROS AÑOS

El tratamiento ortopédico y fisioterápico debe iniciarse en los primeros días de vida y los mejores resultados se suelen obtener a

través de una fisioterapia intensiva en el recién nacido y lactante. El **objetivo inicial** es conseguir el máximo grado de movilidad de las articulaciones implicadas y mantener los diferentes segmentos del cuerpo en posiciones óptimas. Aunque la intervención terapéutica debería ser intensiva durante el primer año de vida, el tratamiento puede ser necesario hasta la vida adulta. Los padres deben llevar a cabo el tratamiento en casa, ya que las técnicas de movilización y estiramiento deben realizarse durante períodos cortos de tiempo y varias veces al día. Igualmente, hay que proporcionar información acerca de los mejores posicionamientos durante las rutinas diarias (Binkiewicz-Glinska *et al.*, 2013).

Las contracturas no solamente son las que provocan las limitaciones funcionales, sino también la falta de fuerza muscular, ya que existe una falta de tejido muscular, sustituido por tejido fibroso. Por tanto, estos niños presentan debilidad muscular que va a dificultar más la independencia. Se ha visto que aquellos que presentan mejor función muscular, a pesar de presentar contracturas articulares, obtienen mejores resultados. Igualmente, es mayor la relación entre fuerza muscular y función motora, que la que hay entre el RDM y función motora (Kroksmark *et al.*, 2006).

Según los tipos de deformidades que presenten en cada articulación, existen ciertas **particularidades sobre el desarrollo** del niño:

- Cuando las *rodillas están extendidas con caderas flexionadas y luxadas*, el niño suele tener más limitaciones para moverse. Para ello, son esenciales los estiramientos de los flexores de cadera y una forma de realizar estiramiento prolongado de estas estructuras, es por ejemplo, en decúbito prono. Con las rodillas extendidas, los niños suelen aprender a voltearse y a desplazarse sentados. Aunque existe un retraso en adquirir la sedestación autónoma, la mayoría suelen hacerlo aproximadamente hacia los 15 meses, pero con ligera flexión de tronco (**Fig. 10-4**). Los



Figura 10-4. Niño de 15 meses que ha conseguido la sedestación autónoma con componente aductor de hombro y extensión de codos y rodillas.

niños suelen ser capaces de mantener bipedestación con soporte alrededor de los 12 meses y cuando puedan generar fuerza suficiente en sus piernas para mantener la postura (Bartonek, 2015; Donohoe, 2006). Los pies en equino-varo suelen ser un obstáculo y, normalmente, sin un pie plantígrado es difícil que consigan la marcha hasta después de la cirugía o con ayuda de férulas seriadas u ortesis.

- Los niños con *abducción y rotación externa de caderas con rodillas flexionadas y codos en extensión*, tienen más posibilidades para moverse, aunque en decúbito prono es difícil que puedan hacer el soporte con los codos flexionados y poca fuerza para mantener los codos en extensión. Colocando una toalla enrollada debajo de su pecho se puede ayudar a tolerar esta posición. Las caderas deben estar en una rotación y abducción neutra, para ello se puede colocar una cinta con velcro alrededor de los muslos, para evitar la excesiva abducción, también cuando esté sentado o en decúbito supino. Aunque estos niños pueden llegar a gatear, para ellos suele ser más factible que aprendan a sentarse y a desplazarse en forma de *shuffling* (Donohoe, 2006).

Programa de estiramientos

Ya que los programas de estiramiento son imperativos para intentar recuperar el RDM

funcional y evitar mayores contracturas articulares, los padres o cuidadores deben aprender las técnicas de estiramientos y, lo ideal, sería de tres a cinco veces al día y cada repetición mantenida por unos 10-20 segundos. Con el tiempo, después del primer o segundo año de vida, es posible reducir la frecuencia de los estiramientos a sólo algunos días a la semana (Kroksmark *et al.*, 2006). Las familias pueden incorporar los estiramientos durante las actividades del cuidado diario. Por ejemplo, cuando cambian los pañales al niño puede ser un momento para movilizar las extremidades inferiores. El tiempo del baño o del vestir pueden ser también oportunidades para reforzar los estiramientos. El programa de estiramientos debe formar parte de la vida de un niño con AMC, sin embargo, la edad más importante para llevar a cabo este programa de forma consistente es durante los períodos de crecimiento y, especialmente, durante los dos primeros años. En los estiramientos pasivos hay que tener precaución de estirar sólo el final de la amplitud articular y, si es necesario, mantener el estiramiento con un *splint* o férula, sobre todo en tobillo-pies y muñeca-mano, evitando los estiramientos agresivos forzados de la cápsula articular y tejidos blandos. Los estiramientos deben ser suaves, eficaces y prudentes. A veces, la contractura puede recurrir si los grados obtenidos en la amplitud articular no se mantienen con un *splint* o material adaptado. Por tanto, una forma de potenciar el efecto de los estiramientos, es la de mantener la extremidad en una posición de estiramiento prolongado y de forma confortable a través de un *splint* de termoplástico. A nivel de la rodilla, cuando existe hiperextensión, también los *splints* pueden ayudar a mantener los efectos de los estiramientos manteniéndola en la máxima flexión conseguida, aunque si las contracturas son en extensión, los *splints* se confeccionarán para mejorar el rango en flexión, aunque hay que tener en cuenta que un *splint* a más de 50° de flexión de rodilla puede potenciar las contracturas de cadera (Ponten, 2015).

Las férulas o *splints* para incrementar la extensión de rodilla pueden ser nocturnas o para potenciar las actividades de bipedestación. Estas férulas también sirven para mejorar el estiramiento de los flexores de cadera. Los *splints* deben ajustarse al crecimiento del niño y a la mejora obtenida en la amplitud de movimiento.

Hay que tener en cuenta que, con el crecimiento, los niños pasarán por períodos de desequilibrio muscular y en primera infancia se hace necesario confeccionar de nuevo el *splint* cada 4 o 6 semanas (Burger-Wagner, 1990; Macias 2002).

Los estiramientos también se pueden llevar a cabo en el agua; en esta situación, la musculatura puede estar más relajada y se puede obtener mayor amplitud articular a través de las movilizaciones pasivas.

Férulas progresivas

También las férulas progresivas se suelen usar en los primeros meses para tratar las deformidades de rodilla, pies y contracturas en flexión de muñeca. Las férulas progresivas se usan para lograr que las rodillas permitan la extensión y conseguir unos pies plantígrados

para poder facilitar la bipedestación precoz (Niki *et al.*, 1997) (Fig. 10-5). Algunos estudios han observado menor éxito en el tratamiento de las contracturas en flexión que las de extensión, mediante la aplicación de *splints* combinada con fisioterapia (Kroksmark *et al.*, 2006).

Las **deformidades más típicas** a nivel de pies son: el pie equinovaro o zambo, el pie equinocavo y el pie talo:

- Para la **deformidad en equinovaro** se ha estudiado la efectividad del *método de Ponseti* como primera línea de tratamiento. Éste consiste en una serie de yesos progresivos, acompañados de una posible tenotomía percutánea del tendón de Aquiles (Boehm *et al.*, 2008; Matar, 2016).
- El **pie equinocavo** es una variante del anterior, en el que el varo de calcáneo, la supinación y la aducción son componentes menores. El tratamiento suele consistir en manipulación progresiva y tenotomía.
- El **pie talo** es menos frecuente y, para esta deformidad, se describió el *método de Dobbs*, que consiste en yesos progresivos hacia flexión plantar e inversión, tenotomía del tendón de Aquiles y fijación de la articulación



Figura 10-5. Férulas o *splints* de termoplástico con el objetivo de ganar grados de extensión de rodillas.

talonavicular con agujas de Kirschner subcutáneas.

En todas las correcciones es importante la utilización de ortesis para mantener la corrección y evitar recidivas (van Bosse, 2015). Es importante que las ortesis controlen el calcáneo en una posición neutra; pues si existe demasiada libertad de movimiento, la ortesis no mantiene la alineación para hacer la fuerza suficiente (v. capítulo 6. *Desarrollo y valoración de la marcha. El paso normal, patológico y ayudas ortésicas*).

Consideraciones del niño con artrogriposis múltiple congénita en la primera infancia

El niño con AMC presenta escasez de movimientos exploratorios, tanto intraútero como durante la infancia, y la movilidad de miembros superiores es muy importante para su desarrollo, pues las contracturas, debilidad y alteraciones de la coordinación pueden limitarlo seriamente. La debilidad hace que tengan dificultad en los movimientos en contra de la gravedad como, por ejemplo: llevarse juguetes a la boca, introducirlos en el campo visual, cambiarlos de mano, etc., aspectos que hay que valorar e intervenir. Un adecuado posicionamiento de los brazos y tronco mejorarán el alcance, la actividad bimanual y el aprendizaje temprano. Por ejemplo: colocándolo en decúbito lateral se le facilita llevarse la mano a la boca o la actividad bimanual. Los juguetes que proporcionen *feedback* en respuesta al movimiento general de los brazos, también son útiles y es básico fomentarlos (Lobo, 2015).

Si el recién nacido tiene **contracturas en flexión de muñeca** se puede confeccionar un *splint* para mejorar la extensión, sin embargo, las *splint* de mano, a partir de los 3 o 4 meses, no se recomiendan ya que el niño tiene que integrar la flexión fisiológica de la mano en las actividades de agarre y manipulación. Sin embargo, cuando se quiera reducir una

contractura importante en flexión de mano y muñeca se puede confeccionar un *splint* en la cara dorsal de la mano, conservando el arco palmar y en una posición neutra de muñeca; de esta forma el niño tiene los dedos libres para manipular objetos (Donohoe, 2006) (Fig. 10-6). Si la aducción del pulgar interfiere en el agarre de objetos y manipulación, se puede beneficiar de una *férula dinámica* de tejido que invita a la abducción (Fig. 10-7). También se puede utilizar vendaje neuromuscular correctivo en el dorso de la mano para estimular el estiramiento de la muñeca y dedos (Binkiewicz-Glinska *et al.*, 2013). A veces hay que valorar qué *splints* puede usar durante el día o por la noche, ya que algunos de ellos no deben interferir en el libre uso de los miembros superiores durante el día y para que el niño pueda explorar y encontrar su propia forma de realizar actividades (Lester, 2015).

El objetivo terapéutico en los primeros años también va dirigido a que el niño desarrolle las **habilidades funcionales** como el



Figura 10-6. Férula para mantener la muñeca en extensión dejando los dedos libres para manipular.



Figura 10-7. Férula dinámica de tejido para mantener la abducción del pulgar.

volteo, sedestación, desplazamiento en sedestación, bipedestación y a fortalecer aquellos músculos que ayuden al mantenimiento de las posturas. El niño con AMC puede que desarrolle una representación interna del movimiento muy pobre, para ello, es básico que pueda practicar una movilidad activa a través del juego, ya que el movimiento activo incidirá en aumentar su fuerza muscular y en obtener un esquema referencial de la postura y movimiento. Se pueden reforzar las actividades motrices adquiridas, cambios de posición, control dinámico de la sedestación con componente de rotación, etc. El volteo suele ser difícil para algunos niños que presentan importantes contracturas de miembros inferiores. Inicialmente, algunos niños aprenden a deslizarse en el suelo con su estómago o espalda. La mayoría de los niños pueden aprender a sentarse, pero algunos tienen dificultades en conseguir una sedestación independiente. Hay que animar a que el niño pueda realizar el cambio de decúbito a sedestación. La actividad de levantarse puede estar limitada por contracturas de las extremidades inferiores.

Las actividades de autoayuda, alimentación y manipulación de objetos dependen de la función que pueda tener la mano y de la flexibilidad del codo. Algunos niños tienen muy poca fuerza en las extremidades superiores y esto puede significar una limitación funcional, porque disminuye la capacidad para manipular objetos. Sin embargo, muchos niños buscan recursos usando otras partes del cuerpo. Por ejemplo, si el niño tiene una extensibilidad adecuada, pero poca fuerza muscular, el niño se suele ayudar apoyando una mano en la mesa, mientras la otra se la lleva a la boca cuando come. Estas estrategias compensatorias ayudan al niño a ser más independiente en las AVD y en su autocuidado.

La práctica de la **bipedestación** durante el primer y segundo año es un componente importante en la terapia y, a veces es necesaria la cirugía para preparar la bipedestación. Las actividades preambulatorias deben empezar antes del año y las extremidades inferiores deben estar mantenidas en la posición más óptima. Los *splints* u ortesis suelen ayudar a acomodar el pie durante la bipedestación, favoreciendo la alineación del pie durante la carga. La bipedestación también se puede iniciar a través de un bipedestador a partir del año y con un programa diario para ayudar al autoestimamiento de los pies y músculos posturales, que trabajan para sostener el peso del cuerpo mientras se prepara para una bipedestación independiente. Poco a poco, se puede iniciar la bipedestación dinámica, pero si perduran las contracturas a nivel de pies y rodillas, normalmente son corregidas quirúrgicamente. La **corrección quirúrgica** involucra liberación de la rigidez de la cápsula articular y de los tejidos blandos. Esta corrección también debe ser mantenida por *splints*, ortesis, ejercicios de estiramiento y movimientos activos funcionales. Por ejemplo, si el procedimiento quirúrgico ha consistido en corregir la deformidad de equino-varo, se tendría que confeccionar un *splint* para mantener la amplitud articular alcanzada e iniciar un programa de bipedestación y, si es posible, iniciar la marcha con

alguna ayuda para la movilidad (Fassier 2009; Macias, Fagoaga 2002).

Normalmente el niño con AMC tiene dificultades para levantarse del suelo o desde una silla hasta que no es capaz de deambular. Es por ello, que la bipedestación juega un papel importante para contrarrestar la debilidad muscular y la limitación de la amplitud articular. Si el niño presenta unos pies equinovaro provoca una inestabilidad de tobillo y le hace difícil mantener la bipedestación estática sin soporte externo; es por ello que las ortesis que facilitan un apoyo plantigrado son útiles y compensan la flexión de cadera y rodilla cuando se usa un programa de bipedestación.

Para facilitar la bipedestación y marcha también serán necesarias las **ortesis** y, dependiendo de las necesidades, pueden ser con o sin bloqueo de rodilla (KAFO) (v. capítulo 6. *Desarrollo y valoración de la marcha. El paso normal, patológico y ayudas ortésicas*). Las ortesis en la marcha son esenciales para compensar la falta de fuerza en los flexores plantares y aumentar el empuje que estos hacen en el despegue del pie en la marcha (Bartonek, 2015).

Dependiendo de la fuerza muscular y el tipo de ortesis que necesite el niño para la bipedestación, variará la capacidad para realizar el cambio de sedestación a bipedestación de forma independiente. La mayoría de los niños suelen empezar a deambular hacia los dos y tres años, ya sea de forma independiente o con ayuda de un andador. Para lograr la marcha, es importante una mínima alineación de estructuras. Si hay una contractura en flexión de más de 30° de cadera y rodilla, un *recurvatum* o hiperextensión de rodilla, junto con una escoliosis grave o una luxación unilateral de cadera, se puede complicar la deambulación (Eamsobhana, 2014)

Cuando se consideran **férulas o splints para los codos**, hay que tener en cuenta la función de la extremidad para las AVD. Las férulas deben ayudar a incrementar la flexión de codos, con el objetivo de que el niño pueda llevarse la mano a la boca. En una férula que

intente incrementar la extensión del codo, el objetivo funcional debe ser, por ejemplo, que el niño pueda alcanzar el perineo y realizar actividades higiénicas. Las férulas de codo en extensión normalmente se recomiendan por la noche, mientras que los *splint* en flexión se pueden usar durante el día. La función de los miembros superiores puede mejorar posteriormente con la cirugía de partes blandas y/u óseas, pero es importante el cumplimiento de la fisioterapia, terapia ocupacional y uso de ortesis posquirúrgica, ya que, si no, las limitaciones pueden ser mayores que al principio (Lester, 2015).

Otros factores que hay que considerar son: la cantidad de fuerza que tiene el niño, la amplitud de movimiento activo, la respuesta del niño a los estiramientos y los beneficios de posibles procedimientos quirúrgicos.

El fisioterapeuta también debe planificar estrategias para mejorar el desarrollo del juego e incorporarlas a través de ejercicios que ayuden al niño a progresar en su desarrollo. La información y formación a la familia son elementos básicos; se deben revisar las actividades que se llevan a cabo en el entorno familiar y, si es necesario, asesorar sobre juegos adaptados para estimular al niño, tanto a nivel físico como cognitivo.

FISIOTERAPIA EN LA EDAD PREESCOLAR

En la edad preescolar, el objetivo del tratamiento es desarrollar el máximo nivel de independencia con movilidad y actividades de autoayuda. La deambulación es posible en muchos niños y debería considerarse un objetivo viable. Para las extremidades superiores, el objetivo debe ser la alimentación y las actividades de vestir. El mantenimiento de la amplitud articular es crucial y se debe continuar trabajando para su aumento. En el programa terapéutico deben incorporarse ejercicios que impliquen estiramiento activo, que vendrá determinado por las actividades que pueda realizar el niño y por su edad.

Durante la edad preescolar se hacen más evidentes las capacidades funcionales y las limitaciones según el grado de afectación. La función deficiente de las extremidades superiores, derivada de la inadecuada fuerza muscular y contracturas, limitan la independencia del niño para las actividades de alimentación, vestir y juego. Esto puede agobiar a los padres, porque comparan las limitaciones de su hijo con otros niños. A esta edad continúan las restricciones de la amplitud articular o son problemas secundarios derivados del crecimiento. La falta de amplitud articular en manos y dedos dificultará las actividades de motricidad fina y puede interferir el aprendizaje de la escritura, con lentitud y letra poco clara; para ello, es necesario adaptar el material y buscar ayudas técnicas para ayudar al niño en estas actividades (Effgen, 2006). La marcha es, a menudo, inestable y las reacciones de equilibrio, deficientes.

El fisioterapeuta debe seguir valorando la **amplitud de movimiento pasivo y activo**. La utilización de *splints* u ortesis es imperativa, junto con los programas de estiramiento y control postural. A esta edad es importante valorar el grado de fuerza muscular, por ejemplo, utilizando la *escala de Daniels*, ya que el niño puede colaborar y entender las demandas. Es importante anotar el grado de resistencia que puede generar el niño en todo el arco del movimiento de la articulación, ya que el niño con AMC normalmente puede generar resistencia a mitad del arco, pero puede ser incapaz al final de la amplitud del movimiento. Este dato es interesante tenerlo presente, porque al final del arco de movimiento es cuando el niño necesita trabajar el músculo para mantener el estiramiento de los músculos antagonistas (Donohoe, 2006).

A esta edad, el programa de estiramientos debe continuar, a pesar de que muchos niños disminuyen la tolerancia para los estiramientos pasivos diarios. Realizar estiramientos dos veces al día puede ser suficiente y se pueden incorporar de forma rutinaria en el momento del baño o de vestirse. A esta edad, normal-

mente el niño participa verbalmente en los estiramientos, por ejemplo, contando el número de repeticiones.

En estas etapas del desarrollo, para que el niño pueda conseguir participación y una movilidad funcional, es importante permitir su independencia motora. Algunos niños pueden necesitar ayudas para la movilidad, como un andador, y otros niños sólo necesitan ortesis de pie porque consiguen fuerza muscular adecuada y amplitud de movimiento. Las ortesis articuladas permiten la dorsiflexión de tobillo mientras ejercen estiramiento del retropié.

El niño con **debilidad de cuádriceps y con contracturas en flexión de rodilla** suelen necesitar ortesis de contención altas para mantener la rodilla en extensión; es preferible que sean ligeras y confeccionadas en polipropileno, ya que pesan menos que las metálicas (Fig. 10-8). Un programa de bipedestación puede ser una alternativa para mantener las caderas y rodillas en extensión (Fig. 10-9).

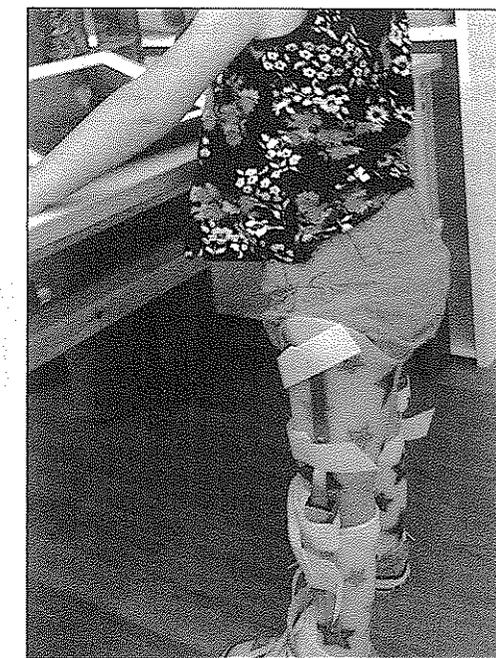


Figura 10-8. Niña de 4 años usando unas ortesis altas que mantienen las rodillas en extensión y pies en posición neutra.

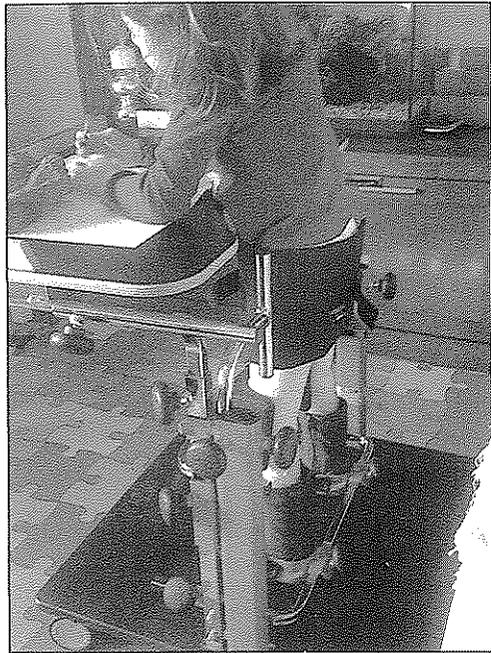


Figura 10-9. Niña de 5 años usando un bipedestador en su domicilio para mantener la extensión de caderas y rodillas.

Si el niño mantiene las **caderas flexionadas**, se puede incluir a la ortesis una banda pélvica para ayudar a mantener la extensión de caderas en bipedestación. A medida que vaya disminuyendo el flexo de caderas en la deam-



Figura 10-10. Niña de 4 años usando un andador posterior con apoyo de antebrazos y adaptación para asir con las manos.

bulación, se puede retirar la banda pélvica; sin embargo, habrá que continuar con los estiramientos en extensión de cadera para conseguir una bipedestación estática y dinámica. Se pueden incluir ejercicios de andar de lado, hacia atrás, salvar obstáculos, levantarse del suelo, etc. El niño que tiene una fuerza adecuada en los músculos extensores, como glúteo mayor y cuádriceps, es más funcional que el niño que necesita unas ortesis largas cuya función es sustituir la función de los extensores.

El niño con poca fuerza como para mantener la **bipedestación independiente** suele necesitar ayudas para movilidad; algunos pueden tener poca fuerza para manipular un andador y se necesitan dispositivos adicionales para que les resulte más fácil. Una alternativa para que puedan usar el andador es incorporar una adaptación con soporte de antebrazos, sobre todo cuando la función de la mano está limitada (Figs. 10-10 y 10-11) (Ratliffe, 1998).

Cuando los niños andan de forma independiente es importante que aprendan a usar la cabeza y tronco para mantener el equilibrio y a cambiar el peso del cuerpo a medida que avanzan las piernas.

Los niños a esta edad quieren participar de las actividades con otros niños de la misma edad, ya sea en las actividades del aula, activi-

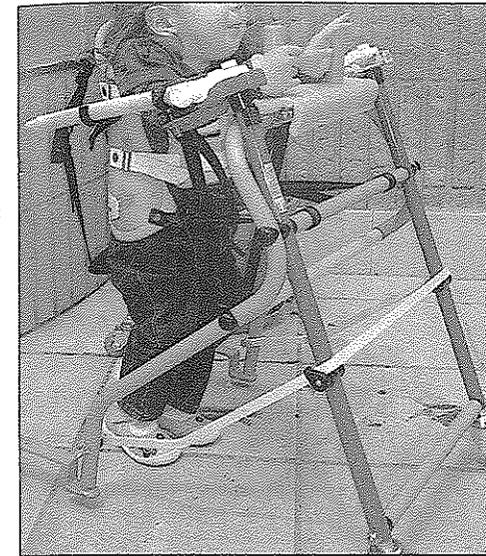


Figura 10-11. Niña de 5 años usando un andador anterior al que se le ha incorporado un corsé-arnés para suspender carga parcial del cuerpo.

dades de psicomotricidad, actividad acuática y otras actividades de grupo. Quieren relacionarse con otros niños que no tienen discapacidad y hacer lo que ellos hacen, y esta relación puede ayudar al niño a pensar y a actuar buscando soluciones creativas. El fisioterapeuta es un punto clave para acompañar este proceso y maximizar las capacidades del niño durante el tiempo escolar. Por tanto, el objetivo fisioterápico primordial a esta edad es asistir al niño a resolver sus problemas, a encontrar soluciones para las funciones básicas y capacitarle para una deambulación y movilidad independiente, reduciendo, si es posible, el uso de ayudas técnicas para la movilidad. El trabajo en equipo con los educadores es vital para resolver y buscar estrategias para las AVD en la escuela, sobre todo las actividades que favorezcan el aprendizaje, alimentación y control de esfínteres.

FISIOTERAPIA EN LA ETAPA ESCOLAR Y ADOLESCENCIA

A esta edad el niño con AMC puede seguir necesitando fisioterapia, terapia ocupacional,

material adaptado para la educación y/o logopedia para conseguir un proceso educacional. La preadolescencia es el tiempo en que los niños empiezan a ser más independientes y las limitaciones de la movilidad y las contracturas continúan siendo un problema especial que influirán en las AVD.

Hay que recordar que el niño con AMC suele tener la inteligencia conservada y es esencial continuar con la actividad escolar, durante cualquier etapa, incluso aquella en la que haya cirugía (Dubousset, 2015).

El fisioterapeuta debe valorar qué tipo de ayuda técnica es necesaria para los objetivos educacionales y cómo va mejorando la eficacia en la independencia.

Durante este tiempo, el niño con AMC es más responsable en su autocuidado y en los programas de ejercicios, ya que conoce cómo pueden incidir en su habilidad funcional. La familia también es más consciente de que el niño necesita esta independencia, pues le permitirá mayor relación con sus amistades.

Los adolescentes están al final de su crecimiento y, a menudo, pierden grados de extensión a nivel de rodillas y caderas. Esta pérdida de amplitud de movimiento puede provocar una regresión en su independencia. Si el adolescente no es consciente de utilizar, por ejemplo, una ortesis nocturna o una posición que le ayude al estiramiento, puede empeorar la capacidad para la marcha. Los programas de estiramiento a esta edad resultan difíciles y la cirugía ortopédica a veces es necesaria para revolver o paliar la posición articular.

Muchos niños necesitan pequeñas ayudas técnicas y material adaptado para ser más independientes en las AVD. Otros niños suelen ir descubriendo estrategias compensatorias para conseguir su independencia (Fig. 10-12). En el aula es básico que las sillas y mesas tengan la altura adecuada para evitar posturas anormales en sedestación.

Si el niño deambula con ortesis altas con una marcha poco funcional y con una limitación funcional en las manos, la capacidad para participar en las actividades sociales esta-



Figura 10-12. Estrategia que utiliza una niña para desvestirse.

rá limitada. Esto hace que muchos de ellos se planteen, junto con sus familias, el desplazamiento en silla de ruedas eléctrica.

En niños con una **marcha fatigante o deterioro de la marcha** es importante empezar cuanto antes el entrenamiento con silla de ruedas, manual o a motor. Este sistema de movilidad permite al niño que se mueva en su entorno social de una forma más segura y con menor gasto energético. Sin embargo, este medio de desplazamiento puede combinarse, en la medida de lo posible, con la deambulación en el domicilio (Donohoc, 2006; Dubousset, 2015). El desplazamiento con una silla de ruedas u otro dispositivo a motor no debe limitarse a esta etapa del crecimiento y en la primera infancia también debe considerarse esta opción.

TRATAMIENTO MÉDICO-QUIRÚRGICO

Las intervenciones quirúrgicas deberían plantearse cuando el niño pueda obtener, a través de ellas, un beneficio funcional. Por ejemplo, cuando se plantea la cirugía de un pie para conseguir un pie plantígrado, debería considerarse primeramente si el niño está interesado o es capaz de mantener la bipedestación. Para el pie equinovaro se suele realizar la astraglectomía, que proporciona flexibilidad para alinear el retropié, triple artrodesis, liberación de la cápsula articular y/o liberación de partes blandas, o puede ser una simple tenotomía o una cirugía más radical de tendones y músculos (Fassier *et al.*, 2009; Van Bosse, 2015).

Las **displasias de cadera** suelen darse en forma de subluxación o luxación, y la luxación bilateral suele ser más frecuente que la unilateral. Sin embargo, cuando es unilateral se recoloca esta cadera para evitar una oblicuidad pélvica secundaria o una escoliosis. En la luxación bilateral, en cambio, la intervención suele ser más controvertida. La recomendación general es no reducirlas, sobre todo si no hay un buen potencial de deambulación; para ello es esencial que el niño gane fuerza en la musculatura de miembros inferiores mediante actividades que impliquen carga en bipedestación para fortalecer la musculatura que ayudará al post-operatorio. Sin embargo, hay literatura médica que señala la preferencia de la intervención ya que, si no se reducen, derivan en un patrón de marcha más alterado (Asif *et al.*, 2004; Fassier *et al.*, 2009).

Las **contracturas intensas o moderadas de rodilla** pueden ser susceptibles de tratamiento quirúrgico, pero normalmente se tratan con procedimientos conservativos antes proponer la cirugía y a la espera de que el niño deambule. Cuando hay contracturas en flexión de rodilla, los niños nunca han experimentado la posición en extensión, y esto suele afectar al desarrollo de las superficies femoral y tibial. Las contracturas leves pueden responder a las férulas, splints o yesos seriados, pero si el tratamiento conservador falla, la cirugía es de partes blandas, como liberación de isquiotibiales y/o capsulotomía posterior. Para contracturas mayores de 40 grados se puede optar por combinar la liberación posterior de

la rodilla con la distracción gradual mediante la *técnica Ilizarov* (Van Bosse *et al.*, 2007).

Para la **cadera**, la *osteotomía femoral supracondílea* se practica para realinear la articulación; no obstante, se recomienda no llevarla a cabo antes de la finalización del crecimiento para evitar recurrencias (Fassier *et al.*, 2009). Para las contracturas en extensión de cadera y cuando existen menos de 25° de amplitud articular en la rodilla, se suele realizar alargamiento del cuádriceps conjuntamente con una artroplasia. Si la rodilla está muy rígida también se suele realizar capsulotomía.

Los procedimientos quirúrgicos para tratar las **contracturas en extensión de rodillas** suelen tener mejores resultados que las contracturas en flexión, ya que éstas pueden recidivar. Algunas consideraciones importantes antes de la cirugía consisten en determinar si las limitaciones de la amplitud articular crean problemas funcionales con la sedestación o la marcha y si los procedimientos quirúrgicos podrán mejorar la función del niño. Por ejemplo, si las piernas se mantienen extendidas cuando el niño está sentado, la postura interferirá la sedestación en las actividades escolares, en el coche, etc., para ello también es importante contar con la participación del niño en la decisión quirúrgica (Donohoe, 2006).

Cuando un niño presenta una debilidad muscular simétrica o **contracturas importantes en extremidades superiores**, es necesario identificar la mano dominante para la alimentación (que pueda hacer flexión) y la otra para la higiene perineal (que pueda hacer extensión). Si ambos brazos están en extensión, la cirugía podría ser necesaria para que un brazo pueda realizar una flexión funcional.

Los procedimientos quirúrgicos normalmente involucran una transferencia muscular del pectoral o tríceps para que el niño pue-

da conseguir una flexión activa de codo o una capsulotomía posterior. Sin embargo, a menudo puede ocurrir que la flexión activa evolucione en una contractura en flexión. En muchas ocasiones, con tener como mínimo la flexión pasiva de codo es suficiente, porque el niño puede aprender a compensar apoyando el antebrazo en una superficie (Dubousset, 2015).

Las restricciones en el movimiento del **hombro** raramente se tratan con cirugía, aunque si la rotación interna es excesiva, se procura colocarlo en una rotación neutra, ya que con una rotación interna excesiva no es posible la higiene perineal. Si existe suficiente fuerza muscular en **muñecas**, la cirugía puede estar indicada cuando persisten las deformidades y no se hayan corregido con férulas y estiramientos. El procedimiento quirúrgico suele ser la fusión de la articulación si con ello puede conllevar una mejoría en la función. A nivel de **manos y dedos**, la cirugía debe estar enfocada en optimizar la función de la extremidad. Es mejor tener una muñeca en flexión con movimiento activo de los dedos, que una mano en extensión con los dedos rígidos. Si se opta por la cirugía, suele incluir corrección del flexor del pulgar y de la desviación cubital, mediante un alargamiento de los flexores del pulgar y transposición del cubital anterior sobre los radiales.

La **escoliosis** se suele tratar mediante corsets, sin embargo, si la curva continúa progresando se suele considerar la fusión vertebral quirúrgica.

Habrà que tener en cuenta cuándo realizar las intervenciones, no sólo por la madurez musculoesquelética, sino para no esperar que el niño sea demasiado mayor y haya desarrollado compensaciones funcionales que luego serán más difíciles de corregir.



PUNTOS CLAVE

- ✓ La AMC es un diagnóstico descriptivo que engloba más de 300 enfermedades de etiologías diferentes.

J. Fagoaga Mata y L. Macias Merlo

- ✓ Las contracturas articulares, la debilidad muscular, la fibrosis y el desequilibrio muscular son las características más comunes.
- ✓ La valoración en los primeros años debe considerar las restricciones articulares que inciden en el desarrollo motor y en la función.
- ✓ El fisioterapeuta, junto con el equipo rehabilitador, debe valorar la necesidad de ayudas técnicas, posturales y de movilidad, con el objetivo de mejorar la eficacia en la independencia.
- ✓ La información y formación a la familia resultan esenciales para revisar las actividades que se llevan a cabo en el entorno familiar.
- ✓ La cirugía ortopédica a veces es necesaria para revolver o paliar la posición articular que influya en la función.

BIBLIOGRAFÍA

- Asif S, Umer M, Beg R, Umar M. Operative treatment of bilateral hip dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenita. *J Orthop Surg.* 2004; 12(1): 4-9.
- Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: A Review and Update. *J Bone Joint Surg Am.* 2009; 91(4): 40-6.
- Bartonek Å. The use of orthoses and gait analysis in children with AMC. *J Child Orthop.* 2015; 9(6): 437-47.
- Binkiewicz-Glinska A, Sobierajska-Rek A, Bakula S, et al. Arthrogryposis in infancy, multidisciplinary approach: Case report. *BMC Pediatr.* 2013; 13(1): 184.
- Boehm S, Limpaphayom N, Alaei F, Sinclair MF, Dobbs MB. Early results of the Ponseti method for the treatment of clubfoot in distal arthrogryposis. *J Bone Joint Surg Am.* 2008; 90(7): 1501-7.
- Burger-Wagner A, Thibault D, Ducloux R. Reeducation en orthopédie pédiatrique. Masson; 1990.
- Chedeville R, Cariou-Vilallonga J. Kinésithérapie orthopédique pédiatrique. Masson; 1992.
- Donohoe M, Bleakney D. Arthrogryposis multiplex congenita. En: Campbell SK (ed.). *Physical Therapy for Children* (3ª ed.). Philadelphia: Saunders Elsevier Inc. 2006. p. 381-400.
- Dubouset J, Guillaumat M. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex congenita. *J Child Orthop.* 2015; 9(6): 449-58.
- Eamsobhana P, Kaewpornawan K, Vanitcharoenkul E. Walking ability in patients with arthrogryposis multiplex congenita. *Indian J Orthop.* 2014; 48(4): 421-5.
- Effgen S, Kaminker M. The educational environment. *Physical Therapy for Children* (3ª ed.). St. Louis, MO: Saunders Elsevier; 2006.
- Fassier A, Wicart P, Dubouset J, Seringe R. Arthrogryposis multiplex congenita. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity. *J Child Orthop.* 2009; 3(5): 383-90.
- Hall JG, Kiefer J. Arthrogryposis as a Syndrome: Gene Ontology Analysis. *Mol Syndromol.* 2016; 7(3): 101-9.
- Kalampokas E, Kalampokas T, Sofoudis C, Deligeorgiou E, Botsis D. Diagnosing Arthrogryposis Multiplex Congenita: A Review. *ISRN Obstet Gynecol.* 2012: 264918.
- Kowalczyk B, Felús J. Arthrogryposis: An update on clinical aspects, etiology, and treatment strategies. *Arch Med Sci.* 2016; 12(1): 10-24.
- Kroksmark A, Kimber E, Jerre R, Beckung E, Tulinius M. Muscle involvement and motor function in amyoplasia. *Am J Med Genet A.* 2006; 140(16): 1757-67.
- Lester R. Problems with the upper limb in arthrogryposis. *J Child Orthop.* 2015; 9(6): 473-6. doi: 10.1007/s11832-015-0694-4.
- Lobo MA, Galloway JC, Heathcock JC. Characterization and intervention for upper extremity exploration & reaching behaviors in infancy. *J Hand Ther.* 2015; 28(2): 114-24.
- Ma L, Yu X. Arthrogryposis multiplex congenita: classification, diagnosis, perioperative care, and anesthesia. *Front Med.* 2017; 11(1): 48-52.
- Macias Merlo L, Fagoaga Mata J. Fisioterapia en Pediatría. Mc Graw Hill Interamericana. 2002. Pag. 235-250.
- Matar HE, Beirne P, Garg N. The effectiveness of the Ponseti method for treating clubfoot associated with arthrogryposis: up to 8 years follow-up. *J Child Orthop.* 2016; 10(1): 15-8.
- Pontén E. Management of the knees in arthrogryposis. *J Child Orthop.* 2015; 9(6): 465-72.
- Tachdjian M. Arthrogryposis multiplex congenita. En: Tachdjian M (ed.). *Pediatric Orthopedics*. Philadelphia: WB Saunders. 1990. p. 232-43.
- van Bosse HJ. Syndromic Feet: Arthrogryposis and Myelomeningocele. *Foot and Ankle Clinics.* 2015; 20(4): 619-44.
- Van Bosse HJ, Feldman DS, Anavian J, Sala DA. Treatment of knee flexion contractures in patients with arthrogryposis. *J Pediatr Orthop.* 2007; 7(8): 930-7.

OBJETIVOS

- Entender la clínica de la tortícolis muscular congénita, así como las lesiones que pueden asociarse.
- Conocer las maniobras de exploración y valoración.
- Familiarizarse con sus síntomas para establecer un buen diagnóstico, en función del cual, se establecerá un plan de tratamiento para determinar los objetivos terapéuticos.
- Conocer las diferentes estrategias de tratamiento, tanto conservador como quirúrgico, así como los avances más recientes.
- Entender la importancia del papel de los padres en el tratamiento en el hogar y cómo instruirles correctamente en las pautas a seguir.

RESUMEN CONCEPTUAL

La tortícolis muscular congénita (TMC) es una deformidad musculoesquelética que se presenta en el recién nacido, o durante sus primeros meses de vida, y que se asocia a un acortamiento del músculo esternocleidomastoideo. Se puede asociar a una plagiocefalia, asimetrías y displasia de cadera. Es importante diagnosticarla correctamente y tempranamente a partir de sus síntomas para que el tratamiento sea eficaz. Los avances científicos de los últimos años han demostrado que cuanto antes se inicia el tratamiento, mejores y más rápidos son los resultados. El tratamiento conservador/fisioterápico sigue siendo el más utilizado, con la participación de los padres en el tratamiento en el domicilio, aunque se apuesta por complementarlo con otras técnicas en vías de investigación.

INTRODUCCIÓN

La TMC es un trastorno musculoesquelético congénito caracterizado por acortamiento unilateral del músculo esternocleidomastoideo (ECOM) que provoca una actitud viciosa de la cabeza y del cuello con inclinación hacia el mismo lado del acortamiento y rotación hacia el lado opuesto. El ECOM está engrosado y con fibrosis y limita la movilidad del cuello (Chen *et al.*, 2005).

CONTENIDO

- Introducción
- Etiología
- Clínica
- Diagnóstico
- Tratamientos
- Valoración inicial
- Objetivos del tratamiento
- Tratamiento conservador de fisioterapia
- Pautas a la familia
- Tratamiento quirúrgico

La presencia de TMC puede estar asociada a numerosas afecciones, algunas de ellas graves, como: tortícolis por malformación congénita de la columna vertebral, síndrome de Klippel-Feil, subluxación de una vértebra cervical, tortícolis infecciosa, ocular, tumoral, etc. Para ello es importante realizar una detección precoz y establecer un correcto diagnóstico diferencial. De este modo, se podrá determinar su pronóstico y descartar otras afectaciones.

La TMC es una afectación que debe considerarse un **signo clínico** y no una patología. Su incidencia en niños hoy en día varía del 4 % al 16 % (Christensen *et al.*, 2015) y suele ser mayor en varones. En un 6 % de los casos se asocia a otras alteraciones, como luxación de cadera y metatarso varo congénito. También se ha relacionado la TMC con la escoliosis del lactante.

McClure y Podeszwa (2016) señalan que hay mayor incidencia en el sexo masculino y asociado con un parto de nalgas junto con antecedentes familiares, como factores de riesgo como displasia de cadera.

ETIOLOGÍA

La etiología de la TMC es desconocida, aunque existen distintas teorías que intentan establecer una correlación entre el cuadro clínico y el estudio histopatológico.

La etiología de la TMC responde a dos tipos de causas:

- Las **musculares**, representadas por la teoría isquémica, traumática y/o vascular.
- Las causas **no musculares**, entre las que se destacan: la malformación cervical, subluxación de una vértebra cervical, hernia discal, tumor de fosa posterior, paresia del músculo extraocular, estrabismo, nistagmo, reflujo gastroesofágico, deformidad de Sprengel y el síndrome de Klippel-Feil. Estas causas no musculares representan un 18 % de todos los casos de tortícolis (Ballock 1996). Davids *et al.*, (1993) constataron la presencia

de áreas de fibrosis en el músculo, secundarias a una isquemia provocada por una malposición fetal intrauterina. Asimismo, afirman que una posición incorrecta de la cabeza en el útero materno puede ocasionar un síndrome compartimental del músculo ECOM, en alguno de los diferentes estadios de la gestación o del parto. La lesión isquémica en el ECOM obliga a la cabeza y al cuello a adoptar una postura asimétrica.

CLÍNICA

A menudo la TMC no se descubre hasta los primeros días o semanas de vida. Clínicamente se puede observar una rotación de la cabeza, una plagiocefalia asociada y, a veces, la existencia de una tumoración (denominada «oliva») con consistencia fibrosa a la palpación. Frecuentemente es la madre quien detecta que su hijo tiene más tendencia a girar la cabeza hacia un lado, por ejemplo, en supino, a la hora de amamantarlo o de darle el biberón (Fig. 11-1). El niño dirige la mirada hacia el lado opuesto a la retracción muscular.

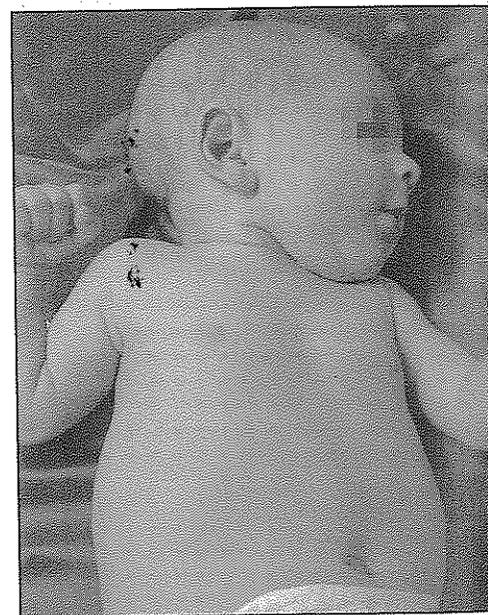


Figura 11-1. Niño con TMC de 3 meses con giro de la cabeza hacia el lado contrario de la lesión.

Durante los primeros meses de vida, el niño presenta una actitud permanente de la cabeza en inclinación homolateral y rotación contralateral a la lesión que provoca la formación de un pliegue cutáneo en la base del cuello del mismo lado de la lesión, bajo el cual, en la superficie de la piel aparece enrojecida. Asociada a esta postura suele asociarse una plagiocefalia y/o la presencia de la tumoración ovoide en el músculo.

Existen casos que no se diagnostican hasta los primeros años de vida del niño. En estos casos, la resolución nunca será espontánea y la retracción del músculo se consolida, dando lugar a una torticollis irreducible asociada a un ascenso y elevación del hombro del lado sano, debido a un desplazamiento de la cabeza y del cuello hacia el lado de la retracción. Esta actitud provoca una alteración en la mirada del niño, desviándola hacia el lado contralateral a la lesión. Debido a la persistencia de la retracción muscular, se puede observar una asimetría en el relieve de los pómulos, ojos, boca y pabellones auriculares. El cuerpo se va adaptando a las asimetrías, pudiendo desembocar en una actitud escoliótica o una asimetría de la cintura escapular.

Gaiser (1995) destaca que la TMC en el niño provoca generalmente alteraciones en el **desarrollo psicomotor**, aspecto que hay que tener presente y abordarlo dentro de la intervención terapéutica. Entre estas alteraciones cabe destacar:

- Una disminución de las actividades de un hemicuerpo, como, por ejemplo, la negligencia de la mano homolateral a la lesión.
- Retraso en el desarrollo desde la postura de prono y/o intolerancia a la postura en decúbito prono.
- Incorrecto desplazamiento en el «volteo» hacia el lado contralateral a la lesión.
- Distribución asimétrica del peso corporal.

La importancia del diagnóstico y el tratamiento precoz de la TMC contribuye a maximizar el desarrollo psicomotor y minimizar la

instauración de *secuelas* como la asimetría facial, visual, deformación del raquis, etc. (Macías, Fagoaga 2002)

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la TMC se realiza a través de la sintomatología citada anteriormente. La exploración del bebé se realiza en decúbito supino, donde se observa una inclinación global hacia el lado de la lesión y, a menudo, una asimetría facial asociada. Será necesaria una exploración exhaustiva del niño que permita un diagnóstico a través de la búsqueda de los siguientes parámetros:

1. Existencia de una **tumoración ovoide en el músculo ECOM** con forma de «oliva» y de consistencia fibrosa. Normalmente, esta tumoración aparece en la porción clavicular del músculo, aunque también puede estar presente en cualquiera de las porciones musculares.
2. **Limitación de la rotación hacia el lado de la lesión.** Si existe una limitación de la rotación superior a los 30°, comparando con el lado no afectado, es un índice que indica la gravedad de la torticollis.
3. **Limitación de la flexión lateral hacia el lado contrario** de la lesión.
4. **Elevación del hombro del mismo lado** de la lesión.

Es básico descartar posibles **alteraciones asociadas**, a través de algunas exploraciones complementarias y según el criterio médico:

- **Radiografía cervical:** para descartar malformaciones vertebrales, fractura de clavícula, etc.
- **Radiografía craneal:** para detectar cierres prematuros de las suturas craneales en los casos en los que la plagiocefalia sea muy evidente.
- **Tomografía axial computarizada (TC).**
- **Ecografía cervical:** para detectar la localización de la fibrosis.

- **Resonancia magnética nuclear (RM):** aunque no es muy frecuente y se utiliza para detectar alteraciones neurológicas.

Williams *et al.*, (1996) apuntan que en los niños que mantienen una actitud en inclinación de la cabeza, pero sin limitación del movimiento, habrá que descartar posibles disfunciones oculares. Es importante considerar que una actitud del bebé en inclinación lateral de tronco puede hacer sospechar la existencia de una escoliosis del lactante.

Es necesario realizar el **diagnóstico diferencial**, con el objetivo de excluir otros diagnósticos, como pueden ser:

- **Dolor séptico de las glándulas** que provoca en el niño una postura antiálgica en inclinación de la cabeza hacia un lado.
- **Alteraciones ortopédicas** que pueden provocar una postura en inclinación lateral de la cabeza.
- **Alteraciones visuales** que provocan una inclinación de la cabeza para mantener la horizontalización de la mirada (estrabismo, nistagmo, etc.).
- **Plagiocefalia**, que provoca una postura asimétrica con inclinación lateral de la cabeza sin que exista una contractura del músculo esternocleidomastoideo.
- La rotación persistente de la cabeza y el cuello hacia un lado también puede hacer sospechar una **lesión braquial o una alteración del neurodesarrollo**.

En este punto cabe destacar la evidencia de que la plagiocefalia y la TMC forman un binomio bastante frecuente, como confirman Kuo *et al.*, (2014). La TMC puede condicionar el desarrollo de una plagiocefalia, de ahí la importancia de tratarla precozmente, ya que puede repercutir en una asimetría facial (Lee, 2015).

Otros autores también añaden como diagnóstico diferencial la **tortícolis traumática** y las **lesiones infecciosas o tumorales** vertebrales, medulares o cerebrales. Por tanto,

puede ser peligroso iniciar un tratamiento sin establecer el diagnóstico diferencial, especialmente en los casos en los que la tortícolis sea provocada por malformaciones óseas o tumores, ya que pueden complicar la situación del niño.

TRATAMIENTOS

Antes de comenzar el tratamiento, estos pacientes pueden clasificarse en uno de los siguientes tres grupos clínicos:

- Un tumor esternocleido mastoideo palpable.
- Tortícolis muscular (engrosamiento y rigidez del músculo esternocleidomastoideo).
- Tortícolis postural (tortícolis, pero sin tensión muscular o tumor).

La mayoría de los autores destacan la eficacia del tratamiento de fisioterapia en la TMC, concluyendo que, entre el 70 % y el 97 % de los casos tratados con cinesiterapia, iniciada precozmente, obtienen resultados óptimos. En el porcentaje de niños que pueden presentar alguna dificultad resulta necesario un seguimiento, control e intervención terapéutica específica, adecuada a cada caso particular y revisar la posible sintomatología asociada.

La TMC tiene dos *modalidades de tratamiento* que se escogen en función de la edad y la evolución del niño. Primeramente, se inicia el abordaje terapéutico con el tratamiento conservador y, si éste fracasa, existe el tratamiento quirúrgico.

- El **tratamiento conservador** de la tortícolis suele tener un buen pronóstico cuando cumple tres premisas:
 - Cuando el **inicio del tratamiento es precoz** (antes de los 6 meses de edad).
 - Cuando la limitación de la **rotación cervical sea inferior a 30°**.
 - Cuando la **plagiocefalia es discreta**.
- Normalmente, el cumplimiento de estas tres características conduce, normalmente,

a un buen pronóstico y resolución de la tortícolis.

Una de las posibles secuelas ante la recuperación incompleta es la *inclinación cervical* y la persistencia de esta postura en la infancia es que la visión se adapta a esta situación provocando, en algunos casos, un estrabismo de acomodación.

- El **tratamiento quirúrgico** se lleva a cabo cuando el tratamiento conservador ha fracasado, entre los 18 y los 24 meses de edad. El fracaso del tratamiento conservador puede variar en función de algunas variables como la frecuencia, duración del tratamiento y la edad de inicio del tratamiento conservador. Kim *et al.* (2015) constatan que el tratamiento quirúrgico aporta resultados satisfactorios, mejorando tanto el rango de movimiento de cuello/cabeza, así como las deformidades esqueléticas secundarias.

VALORACIÓN INICIAL

Los fisioterapeutas deben documentar la valoración inicial de los bebés con sospecha o diagnóstico de TMC en las siguientes estructuras corporales (Kaplan 2013):

- Postura espontánea y tolerancia al posicionamiento en decúbito supino, decúbito prono, sentado y de pie, con o sin apoyo, para valorar la simetría corporal y según corresponda para la edad del niño.
- Rotación cervical pasiva bilateral y flexión lateral.
- Rotación cervical activa bilateral y flexión lateral.
- Rango pasivo de movimiento (RDMP) y rango de movimiento activo (RDMA) de las extremidades superiores e inferiores, incluido el cribado de posibles displasias de cadera o asimetría vertebral.
- Dolor o incomodidad en reposo, y durante el movimiento pasivo y activo.
- Integridad de la piel, simetría de los pliegues cutáneos del cuello y la cadera, presencia y ubicación de una masa en el ECOM, tama-

ño, forma y elasticidad del músculo ECOM y los músculos adyacentes.

- Asimetrías craneofaciales y forma del cráneo

La valoración inicial del fisioterapeuta es básica para establecer los objetivos del tratamiento en cada caso particular. En la valoración debe observarse el aspecto general del niño, prestando especial atención en la posición de la cabeza con respecto al tronco y caderas. Se debe palpar la textura y el tamaño del nódulo del ECOM afectado y realizar un estudio exhaustivo de la movilidad pasiva de la columna cervical para establecer el grado de limitación de movilidad. Asimismo, es necesario analizar la movilidad activa del niño para detectar el grado de limitación que interfiere con la movilidad espontánea cervical (Macías, Fagoaga, 2002).

Para cuantificar los **grados de movilidad** se puede utilizar un goniómetro o goniómetro de línea de base (Figs. 11-2 y 11-3), tanto para la movilidad activa como para la pasiva, aunque en bebés es más fiable la movilidad pasiva. Se cuantificará el segmento cervical para la flexión lateral de la cabeza y la rotación hacia ambos lados, para poder realizar un seguimiento o estudio comparativo de la ganancia en la movilidad cervical del niño (Cheng *et al.*, 2000). Estas medidas deben tomarse al límite de la movilidad pasiva y activa y sin provocar dolor, por lo que el fisioterapeuta no puede excederse en los movimientos pasivos.

Es importante detectar el **grado de asimetría facial y craneal del niño**. Para ello se coloca al niño en decúbito supino y con la cabeza alineada, y se compara la distribución simétrica de las diferentes estructuras y relieves óseos de la cara, cráneo y cintura escapular. Asimismo, es importante detectar cualquier tipo de compensación realizada por el bebé que modifique su postura habitual, por ejemplo, con una actitud escoliótica.

También es necesario realizar una valoración para detectar posibles asimetrías en caderas, asimetrías del tronco, actividades



Figura 11-2. Valoración con un goniómetro de base para cuantificar la flexión lateral de la cabeza.

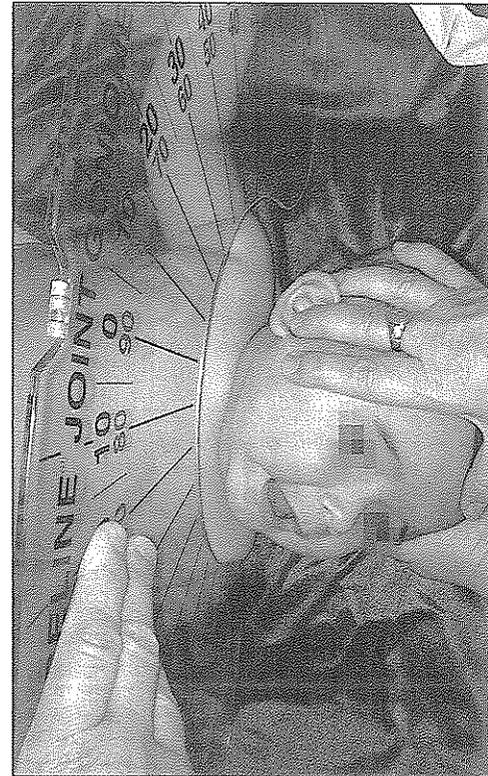


Figura 11-3. Valoración con un goniómetro de base para cuantificar la rotación de la cabeza.

reflejas asimétricas o anormales, como la presencia del reflejo tónico asimétrico cervical, la asimetría del reflejo de Moro o del reflejo de *grasping*, etc. Esta valoración es especialmente importante en aquellos niños que no presentan ninguna tumoración en el músculo afectado y la persistencia de esta sintomatología puede desvelar otras posibles alteraciones neurológicas, anomalías musculoesqueléticas u otras causas de tortícolis.

Según Joiner *et al.* (2014) existe una asociación entre la TMC y la displasia de cadera, y siempre que se sospeche esta patología asociada, y las maniobras de Galeazzi y Ortolani resulten positivas se recomienda realizar una ecografía o radiografía de caderas para descartarla. En esta línea, McClure y Podeszwa (2016) consideran la ecografía como una prueba test útil en la detección precoz de displasia de cadera.

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO

Establecer un protocolo de tratamiento conservador genérico es una tarea compleja, puesto que el proceso y la evolución de la patología en cada niño es muy diverso. No obstante, el tratamiento conservador deber estar dirigido hacia la completa recuperación de la extensibilidad del músculo afectado, así como de los tejidos y músculos adyacentes. El tratamiento también debe incidir en la prevención o la corrección de las actitudes asimétricas que se detecten en el bebé mientras va evolucionando y practicando las actividades psicomotoras.

En los niños que presentan un nódulo en el músculo ECOM o una contractura del músculo, el objetivo de tratamiento será tratar la contractura y estimular la movilidad activa del cuello.

El objetivo básico será ganar la máxima amplitud de movimiento de la columna cervical a través de estiramientos del músculo ECOM y tejidos subyacentes, junto con una estimulación de la movilidad activa.

Los objetivos del tratamiento, y según la valoración particular de cada niño, son (Kaplan 2013):

- Restablecer el balance articular libre de la columna cervical.
- Restablecer la movilidad cervical activa completa.
- Conseguir una correcta alineación de la cabeza con el tronco y las extremidades.
- Favorecer un desarrollo motor adecuado.

Ante la existencia de **plagiocefalia**, la cual consiste en el aplanamiento occipital unilateral del cráneo (cuando es simétrico se denomina braquicefalia), a veces es necesaria la colocación de un casco craneal para corregirla y evitar deformidades secundarias craneales. Sin embargo, el número de casos representativos son escasos. Hutchison *et al.* (2003) concluyeron que la plagiocefalia se puede prevenir mediante la variación de la posición de la cabeza, ya sea durante la noche y sobre todo durante el día, supervisando la posición prona. Van Vlimmeren *et al.* (2008) estudiaron que un programa de fisioterapia para el tratamiento de la plagiocefalia posicional (no necesariamente asociada a tortícolis), reduce significativamente la prevalencia de plagiocefalia. En este sentido, Kuo *et al.* (2014) consideran que la rápida derivación a fisioterapia es la solución más efectiva para tratar la tortícolis con plagiocefalia asociada, ya que, si se trata la tortícolis, mejorará la movilidad y, por lo tanto, también los cambios espontáneos de la posición de la cabeza, y lo consideran mejor que otras técnicas como el empleo del casco (ortesis craneal) o la cirugía. Renske *et al.* (2014) realizaron un estudio en el que no se encontró ninguna evidencia de que hubiera diferencias significativas en la mejora de la forma del cráneo a los 2 años entre lactantes

que fueron tratados con terapia de casco y en los que se esperó su transcurso natural, observándose mejoras en ambos grupos. A pesar de ello, es cierto que los padres de los niños que fueron tratados con un casco, se mostraron ligeramente más satisfechos. Sin embargo, según los resultados obtenidos, no se aconseja el uso del casco en lactantes sanos con deformidades moderadas, sino la de proponer el tratamiento conservador. Para Aarnivala *et al.* (2016), la forma del cráneo está determinada por factores posnatales más que prenatales o perinatales (especialmente posicionamiento del bebé y desarrollo motor enlentecido, unido al rápido crecimiento del cráneo), y que la tortícolis asociada a plagiocefalia conlleva un desequilibrio en la musculatura cervical. Estos autores proponen un **tratamiento preventivo** consistente en instrucciones a los padres sobre el posicionamiento y el cuidado del bebé una vez identificado la TMC precozmente, pues ayuda a reducir la prevalencia y gravedad de la plagiocefalia y a mejorar el rango de movimiento cervical en los bebés a los 3 meses de edad.

TRATAMIENTO CONSERVADOR DE FISIOTERAPIA

Los estiramientos pasivos, los ejercicios posturales y la estimulación de la movilidad activa constituyen las bases principales del tratamiento conservador. Sin embargo, las técnicas de cinesiterapia deben adaptarse al desarrollo motor del niño, a su tono muscular axial y deben ser breves y frecuentes.

Es importante iniciar los **estiramientos pasivos** cuando se haya detectado la patología, por tanto, el tratamiento debe ser precoz y basado en un protocolo de estiramientos pasivos. Lo ideal es repetir los estiramientos cada 3 horas con pautas a las familias. Ohman *et al.* (2010) concluyen que, aunque las pautas que los padres sigan en casa sean beneficiosas, el tratamiento realizado por un fisioterapeuta aporta resultados más rápidamente. Para Carrenzo *et al.* (2015), el tratamiento precoz de

bebés recién nacidos con tortícolis, realizado tanto por sus padres siguiendo un programa de ejercicios domiciliarios, como por sus fisioterapeutas, aporta resultados significativamente buenos en cuanto a la recuperación del rango de movimiento de la cabeza en un período corto de tiempo.

Hoy en día son muchos los autores que defienden que la mayoría de los niños con TMC pueden ser tratados mediante el tratamiento conservador de fisioterapia iniciado de manera precoz para alcanzar buenos resultados (Krishna *et al.*, 2010). Petronic *et al.* (2010) afirman que los niños más pequeños concluyen el tratamiento mucho antes que los mayores, y que los resultados son mejores si se empieza precozmente, aunque los varones necesitan más tiempo de tratamiento. Ohman *et al.* (2011) concluyen que la edad de inicio y la función muscular influyen en un tiempo de tratamiento más corto y que los estiramientos, junto con la terapia manual, pueden acortar este tiempo de tratamiento.

La cantidad de rango de movimiento cervical al principio de la valoración es un importante factor pronóstico para predecir el tiempo del tratamiento conservador (Jin-Youn *et al.*, 2013). Lee (2015) observó que la duración del tratamiento dirigido tanto a la intervención en el control postural como al estiramiento manual, fue la misma en niños con tortícolis muscular. Sin embargo,

también observó que, dado que los resultados fueron similares, se podría incidir en aplicar el tratamiento postural más a menudo, ya que no reportaba tanto llanto en el niño como el estiramiento pasivo, y que, por tanto, sería mucho más cómodo, tanto para ellos como para sus padres. Sin embargo, He *et al.* (2016) constatan que cuanto más se estire el músculo ECOM, más se mejora el rango de movimiento en los parámetros de inclinación lateral de la cabeza y movimiento pasivo cervical, y recomiendan estirarlo una media de unas cien veces repartidas a lo largo del día.

En recién nacidos, es importante considerar que su cuello es muy corto e hipotónico, por lo que únicamente se podrán realizar estiramientos pasivos y pautas para el domicilio.

Para los estiramientos pasivos se coloca al niño en decúbito supino. La madre se colocará en los pies del niño sujetando sus hombros con ambas manos para evitar posibles compensaciones de tronco. El **procedimiento de los estiramientos** es:

- Primeramente, se realizará un masaje transversal sobre la tumoración u oliva.
- El fisioterapeuta sujeta la cabeza del niño colocando los dedos pulgares por debajo del maxilar inferior.
- Se estira el músculo ECOM con flexiones laterales hacia el lado contrario de la tumoración (Fig. 11-4).



Figura 11-4. Estiramiento del ECOM con flexión lateral.

- Estiramiento del músculo ECOM con rotaciones hacia el lado de la tumoración (Fig. 11-5 y 11-6). Los movimientos deben ser lentos y progresivos hacia la inclinación



Figura 11-5. Estiramiento del ECOM con rotación.

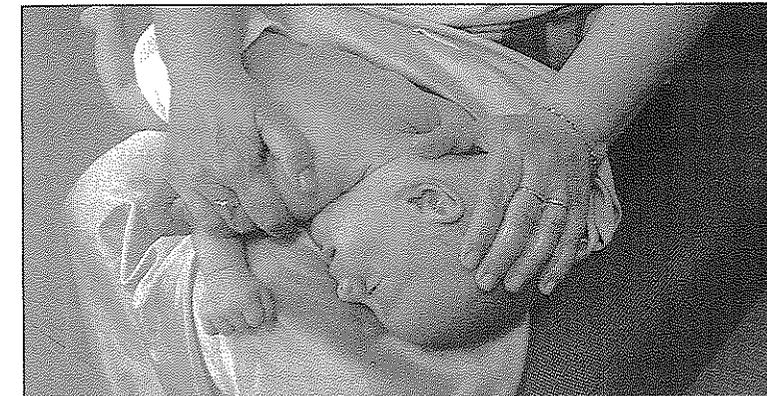


Figura 11-6. Estiramiento del ECOM con rotación realizado encima del regazo.

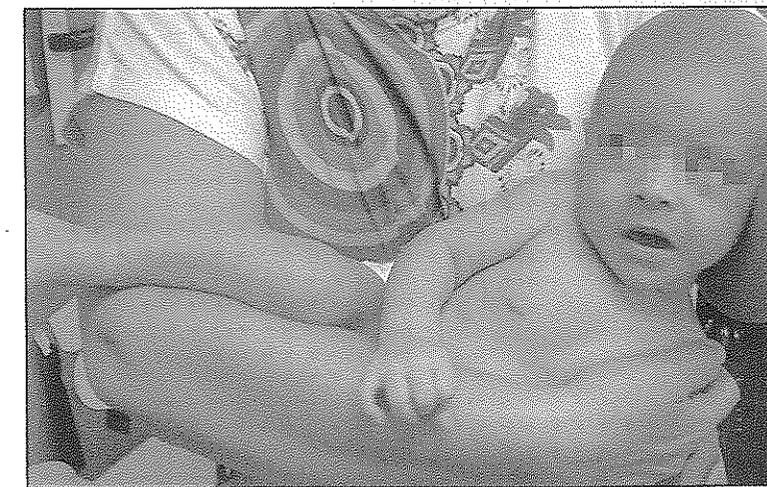


Figura 11-7. Estiramiento del ECOM con inclinación cervical.

- y la rotación de la cabeza de forma analítica y, posteriormente, de forma combinada.
- Estiramientos del músculo ECOM con inclinación de la cabeza (Fig. 11-7).

El desarrollo del control cefálico marcará el inicio de la estimulación de la *movilidad activa* de la columna cervical y el fortalecimiento de los músculos del cuello, contribuyendo a la mejora de las posibles deformidades raquídeas. Este momento es idóneo para introducir juguetes coloreados o sonoros, desplazándolos, por ejemplo, por delante del bebé y en el sentido de la corrección.

El **reforzamiento muscular** se realizará una vez la extensibilidad muscular pasiva se haya conseguido. Las estrategias terapéuticas para conseguir reforzar la musculatura cervical se pueden realizar a través de varias posturas y en función del desarrollo del bebé:

- **Ejercicios en suspensión lateral o en desplazamiento lateral en sedestación**, en inclinación opuesta al lado de la tortícolis, para estimular la contracción del ECOM débil (Fig. 11-8).
- **Ejercicios en decúbito supino y prono** para tonificar la musculatura anterior y posterior cervical y del tronco.
- **Ejercicios para favorecer el control cefálico**. Es aconsejable colocar al niño en decúbito prono varias veces al día y facilitar la movilidad de cuello mientras observa objetos del entorno. Inicialmente es aconsejable colocar un cojín o toalla enrollada bajo el

pecho para que el niño aguante más tiempo esta posición y sin necesidad de colocar los antebrazos para sostener la cabeza. En esta situación, podrá mantener la cabeza libre para moverla, y el tiempo dependerá de la tolerancia del niño.

- **Estimular y facilitar los cambios de decúbito o volteos**. El cambio de la posición supina a prona o viceversa, facilitada a través de la pelvis y con una secuencia muy lenta, estimula al niño a levantar su cabeza durante todo el giro.
- **Cambios posturales activo-asistidos**, de decúbito supino a sedestación y de sedestación a decúbito supino, para potenciar la musculatura tanto la cervical como la del tronco.
- **Ejercicios en decúbito prono**, por ejemplo, encima de un balón grande, que provoquen movilidad activa contraria al desequilibrio o sobre el muslo del fisioterapeuta.

Si la tumoración es de gran tamaño o si tras dos meses de tratamiento no hay una disminución del tamaño se pueden aplicar **ultrasonidos** con dosis de 0,5 a 1 w/cm² en la zona de la tumoración.

Kwon y Park (2014) hablan de las microcorrientes o corrientes de bajo voltaje, que aplicadas junto a ultrasonidos para el trata-

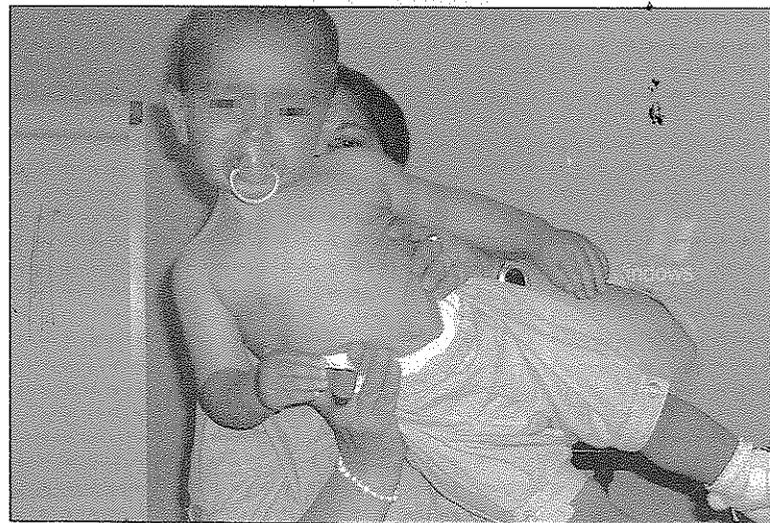


Figura 11-8. Suspensión lateral para estimular la actividad del ECOM débil.

miento de la contractura del ECOM, dieron resultados positivos en cuanto al rango de movimiento pasivo de la columna cervical tras tres meses.

Hoy en día existen **almohadas especiales** que ayudan a prevenir la cabeza aplanada, variando la posición de la cabeza del bebé. Las almohadas especiales tienen forma de herradura. En el agujero del centro es donde se coloca la cabeza del bebé, de manera que, al estar rodeada por los brazos de la herradura, se distribuye la presión del cráneo en la superficie.

En cuanto a la técnica de **Kinesiotape®** o vendaje neuromuscular, Giray *et al.* (2016) hicieron un estudio en el que mostraron que no tenía efectos positivos añadidos a los ejercicios terapéuticos en el tratamiento de la tortícolis. Este estudio se basaba en las investigaciones de Ohman *et al.* (2010), que afirman que sería difícil obtener una posición simétrica de la cabeza si no se redujera el desequilibrio muscular en el cuello. Por eso, propusieron que, dado que el *kinesiotaping* puede facilitar o inhibir la función muscular por estimulación de la vía cutánea, dependiendo de la técnica que se aplique, éste podría ser beneficioso para lograr un adecuado balance muscular en niños con tortícolis. Si se elige esta técnica complementaria, la técnica debe usarse a partir de los

6-7 meses, ya que la piel de los lactantes más pequeños es más sensible. Si se usa para relajar el músculo en el lado afectado, se realiza con una tira en «I» en la inserción al origen, y la técnica para facilitar su actividad en el lado no afectado, con una tira en «Y» del origen a la inserción (Fig. 11-9).

PAUTAS A LA FAMILIA

En el tratamiento de la TMC se debe implicar a los padres, quienes deben contribuir, no sólo durante las sesiones de tratamiento, sino también en casa. Por tanto, en la primera visita, el fisioterapeuta debe explicar a los padres el programa de tratamiento, los objetivos y enseñar pautas sencillas de tratamiento, asesorar sobre el tipo de juegos que pueden realizar con el niño y que contribuyan a su curación. Esta pauta es aplicable tanto en los casos que requieren tratamiento conservador, como en los que precisan una intervención quirúrgica.

Los padres frecuentemente presentan ansiedad frente a la situación postural del niño y de las posibles consecuencias que pueden incidir en su desarrollo posterior. Muchos padres no saben cómo coger a sus bebés y dudan sobre lo que deben hacer y cómo pueden ayudar a su hijo a estirar el músculo retraído sin

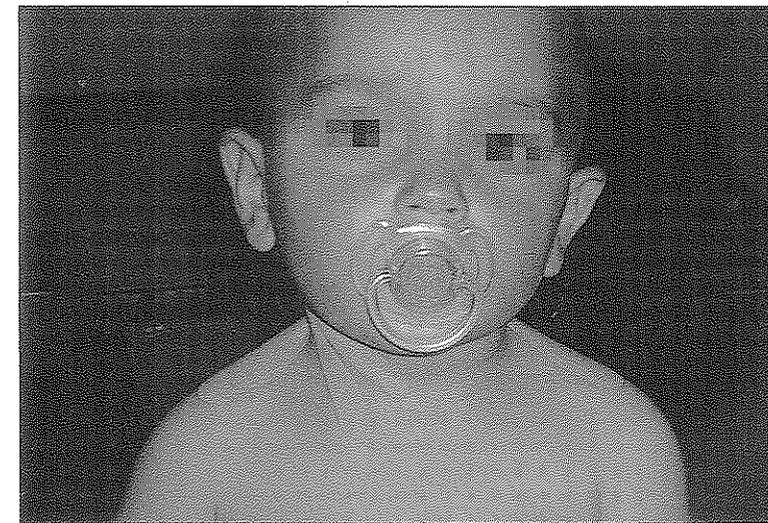


Figura 11-9. Técnica de colocación del taping.

hacerle daño; ignorando en todo momento, si lo que hacen favorecerá o no la retracción muscular. Por tanto, es básico que el fisioterapeuta enseñe de forma regular a los padres la forma de realizar los estiramientos en casa de una manera lúdica y sencilla.

- En primer lugar, se debe asesorar a los padres sobre el **posicionamiento del bebé**. Se recomienda que eviten la asimetría de la cabeza en los diferentes decúbitos, ya que la tendencia del niño es colocar la cabeza rotada hacia el lado del acortamiento muscular. Esta posición sitúa al músculo en su recorrido mínimo, facilitando la retracción del músculo afectado.
- También hay que recomendar que coloquen al niño en decúbito prono de forma paulatina. Inicialmente, para que sea más fácil para el niño, colocando la cabeza y miembros superiores encima de un rulo pequeño o toalla enrollada, para ayudarlo a levantar la cabeza y que vaya adquiriendo el control cefálico y refuerce la musculatura posterior del cuello y tronco.
- A parte de realizar estiramientos pasivos del músculo ECOM, hay que animar al niño para que mueva activamente el cuello mientras se juega con él. El fisioterapeuta también puede enseñar a los padres diferentes **estrategias y juegos**, por ejemplo, aplicando estímulos cutáneos alrededor de la boca; de esta forma, el niño busca hacia el lado del estímulo y gira el cuello en la dirección de dicho estímulo, y mediante estímulos visuales y auditivos que ejerciten el giro del cuello de forma activa.
- Es importante hablarle al niño hacia el lado de la lesión y que se le ofrezcan los juguetes desde este mismo lado, para incrementar la rotación del cuello hacia el lado limitado.
- En la cuna o tumbado es importante colocar todos los estímulos (juguetes, colores, sonidos, etc.) en el mismo lado de la lesión.

Cabe destacar que las pautas que se dan a los padres no sólo pretenden estirar el músculo

implicado o estimular la movilidad cervical, sino también contribuir a mejorar el desarrollo psicomotor e integrar el hemicuerpo involucrado en el esquema corporal del niño.

La colaboración de los padres, junto con las sesiones de fisioterapia, contribuye a la curación de la tortícolis muscular; para ello es aconsejable que los estiramientos que se enseñen a los padres sean fáciles de realizar y estén dentro de las rutinas diarias, por ejemplo, en cada cambio de pañal, de modo que sean estiramientos repartidos a lo largo del día, que junto a las pautas posturales incidan en la corrección de la postura y en el estiramiento muscular.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando persiste una retracción importante del músculo ECOM en los niños que han seguido tratamiento conservador y no cumplen los criterios del alta a la edad a los 12-14 meses. La intervención quirúrgica se puede realizar partir del año de edad, aunque algunos autores la retrasan hasta los 14-18 meses. También está indicada en los niños con tortícolis diagnosticados tardíamente (normalmente entre los 5 y los 7 años) con una asimetría facial pronunciada y una actitud escoliótica.

El **objetivo** de la cirugía es restablecer la movilidad de la columna cervical, prevenir trastornos en el desarrollo del niño y eliminar las asimetrías. No obstante, con la cirugía no se suele resolver la tumefacción del músculo, ya que su extirpación provocaría un agravamiento de la retracción muscular y de la cicatriz.

Existen diferentes técnicas quirúrgicas, como:

- La **tenotomía percutánea**, aunque suele estar contraindicada en la tortícolis debido al riesgo de lesiones vasculares y nerviosas que puede comportar.
- Las **tenotomías bajas yuxtaclaviculares** se suelen realizar en todos los fascículos retraí-

dos del músculo. Durante la intervención, es preciso que se realicen manipulaciones cervicales para verificar la ausencia de retracciones. Para evitar el riesgo de recidiva o una corrección incompleta, es importante que no exista ningún fascículo fibrótico o aponeurótico.

- Las **tenotomías bipolares** constan de dos incisiones:
- La primera, en la *parte cefálica* del músculo, por debajo de la apófisis mastoides, y;
- La segunda, en la *parte caudal* supraclavicular.
- Ekici *et al.* (2014) describieron que la plastia en Z del ECOM es muy segura y está libre de complicaciones y aporta resultados excelentes y funcionales.

Durante el **postoperatorio**, el niño permanece en una ligera tracción cervical con un collarín semirrígido cervical durante 3 meses de forma continua. Posteriormente, el niño utiliza el collarín sólo por la noche y aproximadamente unos tres meses. El tratamiento de fisioterapia se suele iniciar a partir de las tres semanas de la intervención mediante estiramientos y sin el collarín, incluyendo tanto ejercicios activos y pasivos (Ekici *et al.*, 2014).

En niños mayores, el collarín cervical permite mantener la cabeza en la línea media y con una ligera flexión lateral hacia el lado contrario al ECM intervenido. En este caso, la fisioterapia consta de ejercicios de autocrecimiento, inclinaciones hacia el lado opuesto a la lesión y rotaciones hacia el mismo lado de la retracción, fijando los hombros para evitar compensaciones del tronco.

En ambos casos, la **cinesiterapia posquirúrgica** consiste en:

- Ejercicios activo-asistidos para conservar las amplitudes articulares conseguidas con la intervención quirúrgica.
- Ejercicios simétricos de fortalecimiento de los músculos del cuello y el raquis.
- Trabajo de equilibrio de tronco y cabeza.
- Trabajo postural, primero frente a un espejo y luego sin éste, ya sea con los ojos abiertos o cerrados.

El alta del tratamiento, tanto si se ha realizado cirugía como si se ha realizado tratamiento conservador, se podrá dar cuando la movilidad activa y pasiva cervical sea libre y la cabeza permanezca centrada en la línea media.



PUNTOS CLAVE

- ✓ La tortícolis muscular congénita se suele asociar a una plagiocefalia y es importante el diagnóstico precoz.
- ✓ Iniciar el tratamiento fisioterápico conservador precozmente es básico para la total recuperación de la movilidad cervical.
- ✓ Es esencial una valoración a lo largo del tratamiento que indique la ganancia de la movilidad cervical.
- ✓ El asesoramiento y colaboración de los padres es fundamental para que entiendan el manejo postural y ejercicios que refuercen el tratamiento hecho por el fisioterapeuta.
- ✓ La cirugía en la TMC es la última opción cuando falla el tratamiento fisioterápico o el diagnóstico es tardío.