



# \*ARTROGRIPOZA

# \*Artrogripoza

## \*Redori articulare

- Multiple
- Bilaterale
- Mai mult sau mai puțin simetrice
- Caracter congenital
- Evidente de la primul examen după naștere
- Cu evoluție **niciodată progresivă**
- Întotdeauna asociate unei displazii musculocutanate

# \* Artrogripoza

\*Tabloul clinic: 2 simptome majore

## 1.Redorile

- Localizate la nivelul art. mari (rareori una, adesea multiple)
- la un singur membru/ simetric/la cele 4 membre
- Sunt mai mult **musculare** decât aponevrotice + **articulare** (prin insuficiența cavității articulare și a retracției capsulare și ligamentare)
- Amplitudinea mișcărilor este variabilă în funcție de gradul malformației

# \*Artrogripoza

## 2. Atitudinea vicioasă

### A. Forma completă

- MS: atitudine în adducție și RI a umărului, extensie cot, pronație antebrăț, hiperflexia art.pumnului
- MI: ușoară flexie a umerilor/ extensie prin luxație bilaterală înaltă, G în extensie/recurvați, picioare în equin
- Degetele fuzionate
- Aspectul general: “păpușă de lemn”, cu membre gracile, cu redoare și balante

# \* Artrogripoza

## B. Forme incomplete sau localizate

### \* Deformările în extensie

- Cel mai frecvent: cot și genunchi (simetric pe cele 2 membre sau la nivelul unui singur membru)

### \* Deformările în flexie

- La nivelul celor 4 membre sau 2 membre simetrice, mai rar un singur membru

### \* Forme asociate

# \* Artrogripoza

\* Pot asocia numeroase malformații:

- Picior varus equin
- Polidactilie
- Atrofia/ hipertrofia degetelor
- Malformații organe genitale externe
- Ectopia testiculară
- Hidrocefalie

# \*Epidemiologie

\*Prevalență: 1 la 3000 nașteri

\*Prevalența în Europa: 1 la 11.000 nașteri

# \*Tratament

\*Trebuie început cât mai precoce prin procedee ortopedice și chirurgicale care se succed în timp

## \*Tratamentul ortopedic

- Aparate gipsate succesive aplicate diferențiat după cum redoarea este în extensie sau flexie

## \* Tratamentul chirurgical

- operații pe părți moi (dezinserții de grupe musculare, alungiri de tendoane) sau pe oase (osteotomii)



# \*Tratament

## \*Terapia de recuperare

### Obiective:

- creșterea forței musculare
- îmbunătățirea amplitudinii de mișcare
- dezvoltarea senzitivomotorie generală
- Educația familiei
  - poziționările adecvate
  - tehnici de stretching
  - evitarea activităților cu potențial de a cauza leziuni



# OSTEOGENEZA IMPERFECTĂ

# \*Osteogeneza imperfecta

## \*Congenitală

- Caracterizată de la naștere prin numeroase fracturi survenite intrapartum; prognostic sumbru

## \*Tardivă

- Apărută după naștere când apar fracturi spontane sau la traumatisme minore
- Fracturile apar între 2 ani și vârsta pubertății când apar fără o explicație elucidată.
- Fracturile sunt de la câteva la 30-40; ușurința cu care se produc fac ca boala să fie numită “boala oaselor de sticlă”

# \*Epidemiologie

\*Incidența în SUA: 1 la 20.000 nașteri

\*SUA: un total de 20.000-50.000 de persoane cu osteogeneză imperfectă

# \*Tabloul clinic

## \*Sindromul osos

- Primele fracturi survin f rar înainte de 1-2 ani, uneori chiar la 8-10 ani.
- Oasele lungi, mai ales ale membrelor inferioare, se fracturează la traumatisme minime.
- Fracturile au în general o simptomatologie atenuată; periostice sau “în lemn verde”, mai puțin dureroase, echimoza și tumefacția lipsesc adesea.
- Fracturile determină formarea unui calus voluminos ce duce la angulație.
- Craniul este aplatizat, cu bosenuri bilaterale temporale



Type I  
Female  
Age, 38 yr  
Height, 171 cm



Type I  
Female  
Age, 63 yr  
Height, 137 cm



Type IV  
Male  
Age, 40 yr  
Height, 90 cm



Type IV  
Female  
Age, 35 yr  
Height, 124 cm



Type III  
Female  
Age, 27 yr  
Height, 94 cm



Type III  
Male  
Age, 40 yr  
Height, 84 cm

# \*Tabloul clinic

## \*Sclerotice albastre !!!

- Semnul cel mai frecvent al bolii

## \*Laxitatea ligamentară

- Adesea exagerată la nivelul pumnului și degetelor favorizează luxațiile

## \*Hipotonia musculară

- Congenitală și favorizată de imobilizarea prelungită

## \*Leziuni ale fanerelor

- Părul și unghiile friabile; dinții apar târziu, aspect translucid

# \*Tabloul clinic

## \*Tendința la surditate

- Se poate remarca în copilărie, atinge maximum la vârsta adultă

## \*Tulburări de creștere

- Copii sunt slabi, au o creștere insuficientă, rămân cu talia mică

Fracturile încetează sau devin mai rare după pubertate.



# \*Tratament

## \*Terapia medicamentoasă

- Bisfosfonați

## \*Tratamentul ortopedico-chirurgical

- Reducerea ortopedică sau chirurgicală
- La copilul mare, cu fracturi numeroase consolidate vicios duc la încurbarea osului: osteotomii etajate și înșirarea fragmentelor inversate alternativ, pe o tijă metalică