

Patologia	<b>Artrogripose múltipla congénita (ORPHA:1037)</b>
<i>Descrição clínica</i>	<p><b>Epidemiologia:</b> A artrogripose múltipla congénita (AMC) é a descrição clínica de uma síndrome congénita com uma incidência estimada de 1: 3.000-10.000.</p> <p><b>Descrição clínica:</b> Intra-uterinamente, a frequência dos movimentos do feto é reduzida devido a múltiplas contraturas articulares - na maioria simétricas. Primeiramente, as grandes articulações das extremidades, a coluna, mas também a região otolaringológica são afetadas - com gravidade variável. Além disso, são notórias a diminuição da massa muscular reduzida e o tecido subcutâneo meramente desenvolvido. Durante o crescimento, desenvolvem-se várias deformidades. Pode haver envolvimento de outros sistemas de órgãos (sistema nervoso central, sistema cardiovascular, pulmões, trato gastrointestinal, trato urogenital, parede abdominal). Na maioria dos casos, os pacientes apresentam inteligência normal.</p> <p><b>Etiologia:</b> Os detalhes da causa desta doença não progressiva não são claros. A frequência reduzida dos movimentos fetais parece ser significativa - por diferentes razões. Considera-se que poderão atuar como possíveis gatilhos: fatores externos (por exemplo, oligohidrâmnios, septo uterino), principalmente alterações metabólicas nas células musculares ("forma miopática") ou um distúrbio das células do corno anterior da medula espinhal ("forma neuropática"). Assim, não é surpreendente que numerosas síndromes possam estar associadas com AMC (por exemplo, síndrome de Freeman-Sheldon, síndrome de Brown, síndrome de Bruck, síndrome ARC). Outros factores que podem levar a ACM no feto incluem doenças maternas (como a miastenia gravis) ou consumo de drogas durante a gravidez, bem como infecções maternas / fetais causadas pelo vírus de zika.</p> <p>A classificação clínica pode ser realizada de acordo com três graus de gravidade ("classificação de Munique"): tipo 1 - afecção primária das extremidades, possivelmente músculos do pescoço e do tronco; tipo 2 - malformações principalmente da linha média, afecções das extremidades (vide tipo 1), bem como malformações de diferentes órgãos (por exemplo, hérnia diafragmática, escoliose pronunciada), pterígio; tipo 3: Distúrbios dismórficos adicionais e malformações; distúrbios do SNC. Estas são síndromes multifacetadas das quais a AMC é apenas um aspeto, sendo a gravidade da síndrome determinada pelas malformações presentes adicionalmente. Frequentemente, os pacientes com AMC são submetidos a intervenções cirúrgicas recorrentes. Nesse contexto, várias particularidades anestesiológicas devem ser observadas.</p>
<i>Para saber mais</i>	<p><a href="https://www.orpha.net/pt/disease/detail/1037?search=Artrogripose-multiplex-congenita&amp;mode=name">https://www.orpha.net/pt/disease/detail/1037?search=Artrogripose-multiplex-congenita&amp;mode=name</a></p> <p><a href="https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/arthrogryposis-multiplex-congenita/1349-artrogripose-multiplex-congenita-pt/file.html">https://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/arthrogryposis-multiplex-congenita/1349-artrogripose-multiplex-congenita-pt/file.html</a></p> <p><a href="https://www.physio-pedia.com/Arthrogryposis_Multiplex_Congenita">https://www.physio-pedia.com/Arthrogryposis_Multiplex_Congenita</a></p>