CASOS CLINICOS

Torticólis Congénito Miogeno

Dr. Ricardo Sepúlveda B.¹; Dr. Luis Cartier R.²

Myogenic Congenital Torticollis

We report a group of six new born children showing unilateral enlargement of sternocleidomastoid muscle. Muscle biopsies of the masses causing torticollis were done between 20 and 60 days after birth; they showed fibrosis, changes in the diameter of muscle fibers, atrophy associated with signs of muscular regeneration, degeneration of neuromuscular spindles and patches of normal muscular fibers. The electromyograms obtained in 3 children were normal. We suggest that the clinical picture is not due to the production of an hematoma during delivery, but to repeated partial ischemia of the sternocleidomastoid muscle during the fetal life.

El torticólis congénito es una afección que hace singulares a sus portadores, por la postura anormal de la cabeza. Desde la antigüedad llamó la atención y hay algunos personajes célebres de la historia que lo han sufrido, Alejandro Magno entre ellos^{1,4}.

La interpretación etiopatogénica del cuadro fue explicada por Strohmeyer como una cicatriz producto de un hematoma traumático del proceso de parto⁶⁻¹¹.

Desde el siglo XIX se ha mantenido esta idea siendo repetida por Swenson in 1960¹³. Sin embargo, Petersen, en 1884 rechazó la teoría del traumatismo perinatal, afirmando que la contracción muscular del esternocleidomastoideo se instalaría en el período intrauterino, debido a un proceso compresivo o a una posición fetal viciosa¹⁴. El agente etiológico en ambos casos sería la isquemia del músculo por oclusión vascular.

Volcker pudo demostrar que en los casos de torticólis congénito, el polo cervical del feto ya se encontraba dispuesto en actitud viciosa durante la vida intrauterina¹⁴.

Sippel mediante estudio radiográfico puso en evidencia que el cuello adopta una actitud viciosa cuando el feto tiene presentación de nalgas o transversal. El torticólis que ya acompañaría al feto dentro del útero es lo que contribuye a la presentación distócica y con ello favorece el traumatismo del parto que se observa con frecuencia en estos niños¹⁴.

Las hipótesis etiopatogénicas, que han señalado los diferentes autores, no han logrado definir la etiología y de la teoría traumática, se pasa a la

isquémica, habiendo quienes postulan factores genéticos²⁻⁴.

Después de haber estudiado numerosos casos de fibrosis musculares de diversas causas y haber intervenido varios niños con torticólis congénito, se decidió estudiar esta lesión lo más próxima al parto que fuese posible a fin de encontrar la explicación de esta reacción especial del tejido muscular.

El propósito de nuestra investigación ha sido el estudio histopatológico y electromiográfico del músculo esternocleidomastoideo de recién nacidos, en busca de una explicación etiológica de la lesión.

MATERIAL Y METODO

En el primer semestre del año 1981, se identificaron seis recién nacidos que tenían aumento de volumen en la región lateral del cuello, en relación con el músculo esternocleidomastoideo.

Usando anestesia general y en posición de decúbito lateral se procedió a la toma de biopsia, para lo que se abordó el cuello por una incisión transversal entre ambas inserciones del músculo y siguiendo un pliegue cervical.

La muestra se fijó en Formol, realizándole cortes en parafina que se colorearon con Hematoxilina, Eosina y Gomori.

El estudio electromiográfico se hizo en tres de los niños antes de la Biopsia.

RESULTADOS

Sólo un paciente presentó desde el inicio desviación lateral del cuello y asimetría facial y del cráneo. La tumoración fue diagnosticada en dos casos en el período perinatal y en los cuatro restantes más tarde, pero no más allá del mes de vida (Fig. 1).

¹ Facultad Ciencias de la Salud Universidad de Antofagasta-Chile.

² Facultad de Medicina-División Ciencias Médicas Oriente-Departamento Ciencias Neurológicas - Universidad de Chile.

Figura 1.

Relieve anormal del músculo E.C.M. izquierdo en el Caso Nº 6.

Tres niños nacieron de primigesta y los otros son hijos de multiparas, cuyos productos anteriores no presentaron la lesión. En los seis el parto fue de término; en cuatro normal, en dos hubo distocia de presentación y fue en ellos donde la lesión se detectó en el examen físico del recién

nacido. En ambos niños se desarrolló un cefalo-hematoma, además uno de ellos sufrió fractura de fémur y de clavícula.

La muestra reunió a tres hombres y tres mujeres. En dos de los niños se asoció con luxación congénita de cadera. (Tabla).

Tabla

Antecedentes de 6 niños intervenidos con tortícolis congénita

Caso Nº Ficha	Edad Aparición del tumor (días)	Edad biopsia (días)	Sexo	Lado afectado	Malform. asociada	Otras lesiones	Tipo de parto	Número partos	Edad madre
1 243372	0	60	F	D	Luxación cadera	Céfalo hematoma	Césarea	1º	32
2 245220	21	57	M	D	NO	NO	Normal	2º	34
3 246626	14	20	F	D	NO	NO	Normal	3º	28
4 246393	30	35	F	I	NO	NO	Normal	1º	25
5 246508	0	40	M	D	NO	Céfalo hematoma	Distosis pres. forceps	1º	19
6 246789	14	60	M	I	Luxación cadera	NO	Normal	3º	36

En los seis niños estudiamos la naturaleza de una masa en la cara lateral del cuello, en todos ellos unilateral, relacionada con el músculo esternocleidomastoideo en su parte media, de consistencia firme, no desplazable e indolora, sin carácter inflamatorio, ni asociado con cambio de coloración de la piel.

Tras abrir la piel se encontró el platismo colli normal, bajo el cual se encuentra el esternocleidomastoideo, cuyas fibras superficiales habitualmente son de aspecto normal. La disección permite abordar una masa blanquecina de consistencia firme y que sangra muy escasamente al corte.

En la mayoría de los casos la masa se extendía más allá del vientre del músculo.

El estudio histológico mostró una proliferación conjuntiva caracterizada por abundantes fibroblastos, que invadían el tejido muscular y formaban por otra parte una masa densa de tejido conjuntivo (Fig. 2). Las alteraciones del tejido muscular se expresaron por disparidad en el calibre de las fibras y en algunas de las muestras se observó atrofia fascicular (Fig. 3). Hubo presencia de fibras musculares aisladas, ocasionalmente hipertróficas, entre una masa de tejido conjuntivo. Muchas de las fibras mostraron aumento de núcleos sarcoplásmicos y se apreció la presencia de acúmulos nucleares (Fig. 4). También se veían núcleos de gran tamaño generalmente centrales, tomando un aspecto miotubular y fibras de regeneración. Por otra parte existían zonas de tejido muscular con su estructura conservada.

Llamó la atención la presencia de husos neuromusculares con engrosamiento de la cápsula, atrofia de las fibras y edema del espacio intrafusal; se veían a veces solitarios, inmersos en zonas de proliferación conjuntiva (Fig. 5).

Figura 2.

Zonas de fibrosis y regeneración muscular del músculo E.C.M. del Caso Nº 2. Se aprecia gran número de núcleos fibroblásticos y fibras musculares aisladas en la masa conjuntiva. H.E. x 200.

Figura 3.

Tejido sano del E.C.M. de Caso Nº 3 que se asocia a zona con atrofia de aspecto fascicular. H.E. x 100.

Figura 4.

Zona con fibras musculares de núcleos con nucleolos prominentes de ubicación central con aspecto regenerativo. Caso Nº 4 H.E. x 400.

Figura 5.

Huso neuromuscular atrofiado ubicado en una zona donde predomina el tejido conjuntivo y sólo se aprecian algunas fibras musculares. Caso Nº 1. Gomori x 100.

La mayoría de los fascículos nerviosos se observaron con su mielina conservada, sólo uno que otro parecían ser sospechosos de daño estructural.

En casi todas las muestras se observó un cierto engrosamiento de la pared vascular, por duplicación de la íntima, en algunos casos con claro estrechamiento del lumen. No se observaron depósitos de hemosiderina ni signos inflamatorios.

La electromiografía en los tres casos que se efectuó este examen, demostró actividad muscular interpretada como normal, sólo observándose un aparente menor voltaje del lado enfermo. No mostró potenciales de denervación ni miopáticos en las regiones próximas a la masa.

COMENTARIO

La tumoración característica observada en el esternocleidomastoideo es unilateral como ha sido descrito por la mayoría de los autores y hubo franco predominio al lado derecho al igual que en la serie mostrada por Fielding⁷. La tumoración fue de observación precoz¹¹ y se asoció en 2 de 6 con luxación de cadera, como lo ha señalado Hummer y Mac Ewen, para ellos esta asociación llega al 20%⁹.

Las características macroscópicas de la masa ubicada en la parte central del cuerpo del esternocleidomastoideo presentó las mismas disposiciones señaladas por otros autores y la técnica de abordaje para la biopsia fue la clásica⁴⁻¹²⁻¹⁵.

El estudio clínico e histológico nos ha permitido eliminar la etiología de origen traumático perinatal. No se observó hematoma ni signos residuales de este tipo de lesión. En un trabajo experimental realizado en ratas por Cartier et al, después de un mes de producidas las lesiones se encontraron depósitos de hemosiderina en la región³.

El tejido conjuntivo mostró claros signos de proliferación activa expresado en la presencia de gran número de núcleos de fibroblastos.

Las lesiones musculares no tienen ninguna de las características apreciadas en lesiones miopáticas conocidas¹. Tampoco permiten establecer un origen neurogénico unívoco, aunque la atrofia fascicular y los acúmulos nucleares pueden sugerirla. Por otra parte, fue constante el hallazgo de alteraciones estructurales en los husos neuromusculares. Asimismo, debe destacarse que hay sectores que muestran indemnidad del tejido en zonas inmediatas a áreas comprometidas asociando a ello una actividad electromiográfica normal como ha sido habitualmente observado por otros autores⁸.

Todos estos elementos permiten eliminar lesiones originariamente neurogénicas o miopáticas. Es por esto, que una lesión tan localizada y de resolución espontánea en muchos casos, además de las

manifestaciones histopatológicas características, deja como única explicación posible la etiología isquémica.

Creemos que la lesión vascular ha debido ser suficiente como para dañar parte del tejido muscular, estimular la reacción del tejido fibroso y causar daño neurogénico paracular, pero dejando en los distintos individuos una reserva de fibras musculares que podrán substituir el tejido dañado, restituyendo la función en numerosos niños.

Por otra parte, como se sabe por los trabajos experimentales de Karpati y al. 1974, sólo una porción del músculo mal irrigado llega a la necrosis y se nota a los pocos días signos de regeneración. Hay una diversa susceptibilidad a la isquemia en los diferentes músculos lo que los hace peculiares en su reacción¹⁰.

Estos mismos autores demostraron que el aumento del tejido conjuntivo no se produce por un solo episodio isquémico y piensan que es necesario repetidas isquemias para llegar a la fibrosis. Aparentemente la estasis venosa representa otro factor en la fibrosis como sugirió Brooks en 1922 en sus trabajos experimentales realizados en perros¹⁵.

También hemos pensado que las alteraciones en los husos neuromusculares pudieran jugar algún rol en el mantenimiento del acortamiento muscular, a la manera de lo observado en la Atrogrupos Congénita o el Síndrome de Rigidez Espinal, ya que una fibrosis parcial no explica el acortamiento de todo el músculo⁵.

Seguramente serán necesarios nuevos estudios, sin embargo, creemos que la etiopatogenia isquémica en alguna de sus variantes es lo que más complace a la clínica y a la histopatología.

RESUMEN

Se presentan seis niños con tortícolis diagnosticado en el período de recién nacido. En la biopsia de la masa que producía la tortícolis, practicada entre el 20 y 60º día del nacimiento, se encontró fibrosis, cambios en el calibre de las fibras, atrofia, asociados a signos de regeneración muscular, degeneración de los husos neuromusculares y zonas de músculo normal. El electromiograma, practicado en 3 niños, fue normal.

Se considera improbable la hipótesis del hematoma perinatal y se postula que el trastorno puede ser producto de una isquemia parcial y repetida del músculo esternocleidomastoideo durante el período fetal.

REFERENCIAS

- 1 Adams R.D.; Brown D. and Pearson C. - Disease of muscle, a study in pathology. 3er. Ed. Harper and Rowe, 1975.

- ² *Balkany T.H. and Mischke R.* - Mastoid release for congenital torticollis. *Laryngoscope*, 90: 337, 1980.
- ³ *Cartier L.; Zalaquet R.; Vergara C.* - Fibrosis muscular iatrogénica, aproximación experimental. *Rev. Child. Ped.* 52: 373, 1981.
- ⁴ *De Munynck B. and Fabry G.* - Congenital muscular torticollis. Review of literature and follow-up Study. *Acta Orthop. Belg.* 43: 642, 1977.
- ⁵ *Dubowitz V.; Brooke M. and Neville H.* - Muscle biopsy: A modern approach - Major problems in *Neurology*, 2: 359, 1973.
- ⁶ *Fergusson A.* - Cirugía ortopédica en la infancia y adolescencia. 3er. Ed. Edit. Jims, p. 241, 1968.
- ⁷ *Fielding J.W.; Hawkins R.; Hessinger R. and Francis W.* - Atlantoaxial rotary deformities. *Orthop. Clin. North Amer.* 9: 955, 1978.
- ⁸ *Hakansson Ch. et al.* - An electromyographic study of torticollis muscularis congenita. *Acta Orthop. Scand.* 41: 545, 1970.
- ⁹ *Hummer D.C. Jr. and Mac Ewen F.D.* - The coexistence of torticollis and congenital dysplasia of the hip. *J. Bone and Joint Surgery* 54: 1255, 1972.
- ¹⁰ *Karpati G.; Carpenter S.; Melmed C. and Eisen A.A.* - Experimental ischemic myopathy. *J. Neurol. Scien.* 23: 129, 1974.
- ¹¹ *Lange M.* - Afecciones del aparato locomotor. Ed. Jims (Barcelona) Vol. I p.: 307, 1969.
- ¹² *Oh J. and Nowaceck Ch.* - Surgical release of congenital torticollis in adults. *Clin Orthop. and related research* 131: 141, 1978.
- ¹³ *Swenson D.* - Cirugía Pediátrica. Ed. Interamericana (B. Aires) pp. 79-80, 1960.
- ¹⁴ *Tachdjian* - Ortopedia pediátrica. 1a. Ed. español. Edit. Interamericana (B. Aires) Vol. I: 64, 1976.
- ¹⁵ *Tanabe G.; Kunisada H.* - Operative treatment of congenital muscular torticollis: Long-Term results of myotomy. *Acta Med. Okayama* 31: 59, 1977.