

Contracturas musculares

G Serratrice

Resumen. – Las contracturas musculares se clasifican en tres grupos según su fisiopatología. Las contracturas antálgicas corresponden a un reflejo nociceptivo en flexión. Las contracturas álgicas son variadas (calambres, hiperactividad muscular, contracturas metabólicas). Las contracturas análgicas comprenden las contracturas miostáticas («retracciones» en la literatura francesa) y miotáticas correspondientes a la espasticidad.

© 2003, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: contracturas musculares, calambres, hiperactividad neuromuscular, síndrome del «hombre rígido».

Contracturas musculares

La definición de una contractura muscular es arbitraria –o por lo menos convencional– dado el uso a menudo poco riguroso de este término en la literatura internacional. También es imprecisa debido a la multiplicidad de las causas. Se puede aceptar, no obstante, que la contractura es un acortamiento involuntario, transitorio o durable, doloroso o no, de uno o varios músculos estriados. Esto no resuelve las dificultades terminológicas debidas a la confusión que reina en la literatura internacional en cuanto al uso de este término, dado que las mismas palabras se utilizan a menudo con sentidos diferentes. Por ejemplo, el término «contractura» corresponde a veces a las «retracciones» de la literatura francesa, mientras que los autores angloamericanos conservan la denominación de «contractura metabólica»^[1].

Antes de examinar una nomenclatura más estricta y con el objetivo de aportar un poco de claridad a la clasificación de las contracturas, es necesario ordenarlas según su sintomatología y su mecanismo.

Se pueden diferenciar tres grupos de contracturas^[1]:

- las contracturas antálgicas son secundarias al dolor que compensan en parte. Corresponden a un reflejo nociceptivo;
- las contracturas álgicas son por el contrario primarias y responsables del dolor. Su mecanismo fisiopatológico es tanto periférico como central;
- las contracturas análgicas no implican dolor. Corresponden en gran parte a las contracturas miostáticas y a las retracciones musculares mal denominadas «tendinosas».

Contracturas antálgicas

Estas contracturas compensatorias presentan características comunes. La sintomatología varía en función de la localización, pero la fisiopatología es común.

La contractura puede considerarse «secundaria», ya que habitualmente está precedida por el dolor. Los músculos se contraen para crear una actitud postural que reduce el dolor. Los músculos contracturados son visibles y forman una masa palpable.

El origen de la contractura es local, la mayoría de las veces una lesión articular, por lo que la topografía es propia de cada articulación.

La contractura es transitoria y se atenúa o desaparece temporariamente cuando la articulación lesionada se relaja o se reduce. A la inversa, la contractura es provocada o exacerbada por cualquier acción mecánica ejercida sobre la articulación. Así, se observa una actividad eléctrica en los músculos paravertebrales contracturados en posición sentada, que desaparece con la hiperextensión de la columna vertebral.

Uno de los mejores ejemplos de contractura antálgica es el de los trastornos lumbares discales. Las articulaciones vertebrales afectadas son inmovilizadas por la contractura que puede atenuarse en algunas posiciones. A veces, no obstante, esta contractura se vuelve crónica, creando una hiperlordosis. El signo de Lasègue se atribuye a un dolor que se origina en la tensión de una raíz nerviosa y provoca una contractura transitoria y localizada de los músculos paravertebrales y de los músculos posteriores del muslo. Otro ejemplo es el signo de la «cuerda de arco» que refleja una contractura paraespinal unilateral en la espondiloartritis anquilosante, en algunas tortícolis dolorosas, en algunas dorsalgias funcionales.

Los músculos de las cinturas también pueden presentar contracturas: aductores en la patología de la cadera, trapecio en algunos trastornos profesionales (dibujantes, taquilleros).

Las contracturas de los músculos plantares son también profesionales, sobre todo en las bailarinas.

Georges Serratrice : Professeur des Universités, praticien hospitalier, membre de l'académie de Médecine, Service de neurologie et des maladies neuromusculaires (professeur Jean Pouget), centre hospitalier universitaire de La Timone, 1, chemin de l'Armée-d'Afrique, 13385 Marseille cedex 5, France.

El mecanismo fisiopatológico de la contractura antálgica es el de un reflejo nociceptivo correspondiente a una variedad de reflejo en flexión. El punto de partida del reflejo se sitúa en la articulación lesionada con un dolor asociado que se origina en los receptores tendinosos y las inserciones aponeuróticas. El reflejo pasa por la vía polisináptica. Las fibras aferentes hacen sinapsis con la motoneurona alfa en la médula espinal. Este tipo de contractura depende estrechamente de la articulación afectada. En caso de contractura paravertebral, los influjos aferentes y eferentes del circuito polisináptico pasan por el mismo nervio mixto. La contractura se origina en las articulaciones interapofisarias, el influjo pasa por la rama posterior de los nervios raquídeos y luego, después de un circuito polisináptico, vuelve a los músculos paravertebrales por la misma rama de los nervios raquídeos. Otro ejemplo es el de la contractura de los aductores que se origina en la articulación de la cadera y sigue la rama articular sensitiva del nervio obturador. Después de un circuito polisináptico en el segundo y cuarto segmento lumbar de la médula espinal, vuelve a pasar por la rama obturadora a través del nervio motor que inerva los aductores.

Contracturas álgicas

Estas contracturas difieren fundamentalmente de las anteriores, en las cuales el dolor es el estímulo primario que genera la contractura. Aquí, la contractura es el fenómeno primario y la causa del dolor. El punto de partida no es una articulación sino el propio músculo o una actividad anormal del sistema nervioso central que induce la contracción muscular.

La segunda diferencia es la variabilidad de los signos, que dependen de los múltiples orígenes, responsables de calambres, contracturas metabólicas o síntomas más complejos como el síndrome del «hombre rígido».

Por último, mientras que la contractura antálgica varía en función de las posiciones, es decir del espacio, la variabilidad de la contractura álgica depende más del tiempo, ya que la evolución es a menudo paroxística con o sin fondo continuo [7].

CALAMBRES MUSCULARES

La forma más común de contractura álgica es el calambre. El término «calambre» se utiliza a menudo con cierta confusión. Debe reservarse para los calambres «verdaderos», los calambres comunes, breves, que duran pocos segundos o minutos, acompañados de actividad

electromiográfica. Ahora bien, a menudo se denomina erróneamente «calambres» a las contracturas de origen metabólico que en realidad no se acompañan de ninguna manifestación eléctrica (eléctricamente silenciosas). Los calambres verdaderos son neurógenos, con descargas electromiográficas de alta frecuencia de 200 a 300 Hz y potenciales de acción de alto voltaje.

Deben diferenciarse dos grupos de calambres verdaderos (*cuadro 1*): los calambres comunes, benignos, y los calambres patológicos [12].

Los *calambres comunes* son muy frecuentes y afectarían al 90 % de la población. Se observan sobre todo en las personas de edad avanzada y durante el tercer trimestre del embarazo.

Entre los *calambres patológicos*, algunos son primarios y otros secundarios. Los primeros son frecuentes en las enfermedades de la neurona motora y se originan aparentemente en el pericarion, aunque el punto de partida sea a veces focal en el nervio periférico. Estos calambres se relacionan a menudo con fasciculaciones, en la esclerosis lateral amiotrófica, en los síndromes calambres-fasciculaciones benignas, en las neuropatías multifocales con bloqueo de la conducción, en el síndrome de Kennedy. Los calambres también son frecuentes en las neuropatías diabéticas, asociados a un síndrome de las «piernas inquietas». Los calambres secundarios se producen en circunstancias diversas, se deben a una depleción, una endocrinopatía, una causa farmacológica.

Entre las variedades anteriores se puede individualizar:

— el *síndrome de calambres y fasciculaciones benignas*. Estas formas frecuentes, sobre todo en los pacientes ansiosos, asocian calambres, fasciculaciones y miocimias. No obstante, no se observa debilidad muscular ni anomalía neurológica. El electromiograma (EMG) no muestra signos de desnervación y las velocidades de conducción nerviosa son normales. La evolución puede ser prolongada, pero permanece estable, sin agravación;

— una variante dolorosa, el *síndrome dolor-fasciculaciones musculares*, comprende una disminución moderada de la velocidad de conducción nerviosa, pero sin desnervación. El pronóstico también es favorable;

— una forma benigna, que se observa en pacientes con antecedentes de poliomielitis aguda, muestra que una disfunción menor de la motoneurona puede ser responsable de calambres y fasciculaciones sin gravedad;

— la «*enfermedad de los calambres*» de Wernicke y Wilder, poco frecuente, es un verdadero estado de mal que apare-

ce en hombres adultos después de un episodio de agotamiento por trabajo excesivo. Los calambres se localizan en los miembros inferiores y evolucionan durante varios meses o años. Se acompañan a veces de signos neuropáticos atenuados: parestesias, hiporreflexia;

— el *síndrome de Satayoshi* asocia espasmos musculares dolorosos que se manifiestan desde la infancia, anomalías óseas con destrucción epifisaria, diarrea con malabsorción intestinal y alopecia. Los calambres intermitentes se presentan en accesos difusos, produciendo opistótonos. Pueden ser desencadenados por estimulación eléctrica, salvo si la estimulación es distal después de un bloqueo nervioso. La causa sería una hiperexcitabilidad de la motoneurona. El diazepam no tiene efecto, pero la asociación de fenitoína, quinina y clorpromazina es activa.

La fisiopatología de los calambres no se conoce exactamente [7]. Diversos argumentos, como la frecuencia de los calambres en la esclerosis lateral amiotrófica, la coexistencia de fasciculaciones, la abolición de ciertos calambres por raquianestesia, sugieren un origen en el pericarion. No obstante, también es posible un origen periférico, en las ramas nerviosas distales intramusculares, ya que otros calambres son desencadenados por estimulación distal a un bloqueo nervioso periférico, mientras que no se producen en músculos curarizados. También se sospecha un papel de las eferencias mielínicas. La liberación periférica de sustancias algógenas (potasio, lactatos) estimularía las fibras de pequeño calibre, induciendo una facilitación de las motoneuronas correspondientes y la aparición de una contracción sostenida. Esta contracción consume adenosintrifosfato (ATP), cuya depleción es responsable de una contractura que por un efecto de torniquete interno provocaría isquemia, estableciéndose así un círculo vicioso. Por otra parte, algunos calambres mejoran con la estimulación transcutánea, a veces incluso subliminal, de las fibras I provenientes de los receptores de Golgi, lo que inhibiría la descarga responsable del calambre. Esto puede explicar por qué algunos calambres se producen cuando el músculo se encuentra en posición acortada, con los husos silenciosos, y otros mejoran por estiramiento o masaje. En cuanto a los calambres secundarios, de etiología metabólica o tóxica, su origen nervioso o muscular no se ha determinado.

SÍNDROME DE HIPERACTIVIDAD NEUROMUSCULAR

Los síndromes de hiperactividad neuromuscular son heterogéneos, tanto en su expresión sintomática, que asocia en

Cuadro I. - Principales causas de los calambres verdaderos.

Calambres benignos comunes (90 % de la población)	Calambres patológicos	
Embarazo (30 %), tercer trimestre Ejercicio inusual Calambres nocturnos de la edad avanzada Calambres benignos familiares de transmisión autosómica dominante	Enfermedades de la motoneurona	Esclerosis lateral amiotrófica Poliomielitis anterior Síndrome de Kennedy Radiculopatías Neuropatías periféricas
	Calambres secundarios	Depleción (deshidratación, hipersudación, vómitos repetidos, diarrea) Trastornos electrolíticos (hiponatremia) Hipotiroidismo Insuficiencia meduloadrenal Cirrosis Gastrectomía Cáncer Hemodiálisis Uremia Medicamentos (clofibrato, terbutalina, diuréticos)

diversos grados dolor, rigidez, calambres, miocimias, fasciculaciones y posturas anormales, como en su evolución, que puede ser tanto benigna como grave. La existencia de un mecanismo disímune parece probable en las variedades mejor individualizadas ^[1].

■ Síndrome del «hombre rígido»

Se manifiesta por la aparición de rigidez muscular y espasmos intermitentes de grupos musculares aislados (músculos abdominales, músculos proximales de los miembros) en un adulto joven. A continuación, el cuadro clínico asocia rigidez progresiva generalizada intensa, que responde más o menos al diazepam, y accesos de espasmos hiperálgicos desencadenados por factores múltiples, emociones, movimientos. El EMG muestra una actividad continua sincrónica en los músculos agonistas y antagonistas. A menudo se observa diabetes mellitus y diversas enfermedades autoinmunitarias ^[6,15].

Se encuentran anticuerpos anti-GAD (ácido glutámico-decarboxilasa, enzima que interviene en la síntesis del ácido gamma-aminobutírico [GABA]) en sangre y líquido cefalorraquídeo (LCR). También se encuentran anticuerpos anticélulas pancreáticas en pacientes no diabéticos. Por otra parte, las células beta del páncreas endocrino contienen gran cantidad de GABA ^[14]. Los anticuerpos anti-GAD están ausentes en las formas ideopáticas y paraneoplásicas.

El síndrome del «hombre rígido» parece deberse a una hiperactividad de origen central, espinal o supraespinal. El origen espinal implicaría una alteración del circuito de Renshaw que reduce la inhibición recurrente de las motoneuronas alfa y produce una hiperactividad motora. No obstante, los estudios neurofarmacológicos, en particular de la transmisión colinérgica, han

invalidado esta hipótesis. Una hiperactividad gamma explicaría el efecto de los bloqueos anestésicos, que reducen la hiperactividad sin provocar parálisis, lo que estaría relacionado con la mayor sensibilidad a los anestésicos de las neuronas gamma con respecto a las neuronas alfa.

La hipótesis de un origen supraespinal se basa en la disminución de la rigidez durante el sueño, la alteración de los trazados somnográficos, los trastornos de la personalidad y la alteración de los neurotransmisores. Se ha sugerido la existencia de un desequilibrio entre un sistema catecolaminérgico hiperfuncional y un sistema GABAérgico normal del tronco cerebral. Un argumento a favor de esta hipótesis es la agravación por acción de la dopamina y la mejoría con diazepam. Por último, se observa un aumento de la excreción urinaria de 3-metoxi-4-hidroxifenilglicol, lo que refleja un metabolismo cerebral incrementado de la norepinefrina.

Estas dos hipótesis, de hiperfunción espinal del sistema gamma y de hiperfunción supraespinal, no se excluyen forzadamente. Se ha propuesto una alteración central de las vías que controlan y modifican la actividad gamma y los sistemas de alarma nociceptivos por una desinhibición debida a la disminución de la actividad de los circuitos supraespinales que utilizan mediadores GABAérgicos.

El origen autoinmunitario de algunos casos justifica el uso de plasmaféresis, inmunoglobulinas o tratamientos inmunosupresores ^[4], además de la administración de diazepam.

■ Encefalomiелitis paraneoplásica con calambres y rigidez progresiva

Esta enfermedad, relacionada con el síndrome del «hombre rígido», asocia

una afectación de los nervios craneales, hiperproteinorraquia o hipercitosis. La evolución es fatal en 1 a 3 años. La rigidez se debería a la afectación de las interneuronas. Se encuentran anticuerpos antianfifisina.

■ Hiperactividades de origen periférico

Estos trastornos han recibido diversas denominaciones: corea fibrilar de Morvan, síndrome de miocimias, miotonía, hiperhidrosis de Gamstorp y Wohlfart (1959), síndrome de actividad muscular continua de Isaacs (1961), neuromiotonía de Mertens y Zschocke (1965), pseudomiotonía, síndrome del «armadillo». Su aparición suele ser esporádica, raramente hereditaria, de transmisión autosómica dominante ^[1].

El elemento sintomático común es una contractura —o una contracción muscular permanente— persistente durante el sueño.

Al principio aparecen fasciculaciones, miocimias difusas, calambres de los pies, responsables de la denominación incorrecta de «tetania normocalcémica». Más tarde se instala una rigidez, inicialmente intermitente después de una contracción muscular normal y luego permanente, predominante en los miembros inferiores, asociada a una hiperhidrosis debida en parte a una hipercolinergia central.

La contractura se generaliza e intensifica determinando una postura anormal, a veces comparada a la de un «caballero en armadura».

El EMG registra descargas neuromiótónicas (accesos de potenciales de unidad motora de alta frecuencia de 130 a 300 Hz, de inicio y final bruscos, que duran de 0,1 a varios segundos).

El origen parece ser una afectación axonal, más bien terminal, como indica la

provocación de posdescargas por estimulación eléctrica o percusión del nervio selectivamente sensible a los estímulos mecánicos y el aspecto de las descargas espontáneas idéntico al de los potenciales de unidades motoras normales. No obstante, en algunos casos, los bloqueos nerviosos periféricos hacen desaparecer la actividad muscular. Esto sugiere que el generador de la actividad muscular se sitúa a lo largo del nervio y probablemente también en el asta anterior de la médula espinal.

Varios argumentos sugieren un mecanismo autoinmune: asociación frecuente a enfermedades autoinmunitarias (timomas con o sin miastenia, neuropatías con anticuerpos antigangliósidos, cáncer broncopulmonar, tratamiento con D-penicilamina); anomalías inmunológicas (anticuerpos antitiroideos, bandas oligoclonales en el LCR con alta concentración de inmunoglobulinas G [IgG]); aumento de la resistencia a la tubocurarina de la unión neuromuscular y liberación de neurotransmisores por los canales de potasio después de la inyección al animal de IgG de pacientes; efecto de la plasmaféresis.

Los anticuerpos tendrían un efecto sobre los canales de potasio dependientes del voltaje, que dejan de mantener la estabilidad de los potenciales de membrana, en particular los canales de potasio de activación lenta de localización presináptica. La prolongación de los potenciales de acción generaría descargas repetitivas y un aumento de la liberación de los cuantos de acetilcolina.

■ *Hiperactividades musculares localizadas*

El síndrome de la «fosa hipotenar» se caracteriza por una impronta espontánea e intermitente, a menudo bilateral, de los músculos del borde cubital de la mano, especialmente del músculo palmar menor. El EMG muestra descargas intermitentes de potenciales entre 1,5 y 13 Hz durante 1 a 2 minutos. Esta actividad es abolida por el bloqueo del nervio cubital en la muñeca. La etiología es desconocida. El origen estaría en la rama superficial terminal del nervio cubital en la muñeca.

Las miocimias posradioterápicas son frecuentes después de la irradiación del plexo braquial. La mayoría de las veces, la lesión es una plexopatía, no sólo braquial sino lumbosacra. A veces se trata de una mielopatía o de una polirradiculopatía posradioterápica. La presencia de miocimias es un elemento de diferenciación de las plexopatías secundarias a las metástasis de cáncer de mama.

La hiperactividad y las miocimias asociadas a algunas hipertrofias de desnervación se observan sobre todo en el territorio del nervio ciático.

CONTRACTURAS METABÓLICAS

Las contracturas metabólicas —que no son calambres ya que son eléctricamente silenciosas— se producen a menudo durante el ejercicio muscular. Las más conocidas son las de las glucogenosis. Las contracturas verdaderas son más raras en los trastornos del metabolismo lipídico o mitocondrial, en los cuales la intolerancia al esfuerzo se traduce más bien por mialgias y debilidad muscular^[9].

■ *Déficit de enzimas glucolíticas*

En la enfermedad de Mac Ardle, déficit de fosforilasa por anomalía génica del cromosoma 11 (11q13) de transmisión autosómica recesiva, los episodios de contractura (término utilizado por Mac Ardle en la descripción inicial) aparecen en el adulto joven durante el ejercicio intenso acompañados de mialgias y, en el 50 % de los casos, de mioglobulinuria. La lactacidemia no aumenta después del esfuerzo en isquemia. La biopsia muscular pone de manifiesto la glucogenosis y la ausencia de fosforilasa con respecto al control.

El mecanismo de la contractura eléctricamente silenciosa inducida por el ejercicio no se conoce bien. Antiguamente se pensaba que era un fenómeno análogo a la rigidez cadavérica: el ejercicio provoca una depleción de ATP que no se regenera por glucogenólisis anaerobia; esta falta de ATP provoca una interrupción del funcionamiento de las proteínas contráctiles que se fijan, produciéndose así la rigidez. En realidad, los estudios por espectroscopia de resonancia magnética han demostrado que no se produce depleción de ATP.

La concentración de la bomba Na⁺/K⁺-ATPasa (estudiada por unión a la ouabaína) disminuye claramente en la enfermedad de Mac Ardle con respecto a los controles. Normalmente, esta bomba mantiene la actividad sarcolémica a través de una regulación de la concentración de sodio intracelular y de potasio extracelular. La menor densidad de bombas determina un aumento de la concentración de potasio extracelular alrededor de la fibra, que reduce la excitabilidad de la membrana y paralelamente la fuerza muscular.

El déficit de fosfofructocinasa, enfermedad de Tarui, debido a una anomalía del cromosoma 1 (1q32), comprende también contracturas de esfuerzo, así como los déficits más raros de enzimas que intervienen en las etapas terminales (fosfoglicerato-cinasa, fosfoglicerato-mutasa, deshidrogenasa láctica).

■ *Enfermedad de Brody*

La enfermedad de Brody es responsable de contracturas debido a un defecto

de relajación de los músculos de las manos, los párpados y el abdomen, sin actividad eléctrica exagerada durante el ejercicio. El defecto de relajación muscular se debe a una insuficiencia de recaptación de calcio por el retículo sarcoplasmático después del ejercicio. En algunos casos, se encuentra una mutación en el cromosoma 16 (16q12), en el gen que codifica para la ATPasa₁ del retículo sarcoplasmático de las fibras de tipo II. La concentración de calcio aumenta en el citoplasma. La estimulación de la glucólisis aerobia es responsable de las contracturas.

■ *Rigidez de la hipertermia maligna*

La hipertermia maligna asocia una contractura difusa mayor, que comienza en los músculos maseteros, y una hipertermia progresiva fatal, bien conocida por los anestesiólogos. Se trata de una enfermedad familiar de transmisión autosómica dominante. En el 50 % de los casos existe una mutación del gen del receptor de la rianodina en el cromosoma 19. El tiempo de apertura de este receptor es anormalmente largo, lo que explica la liberación excesiva de calcio por el retículo sarcoplasmático y una cascada de acontecimientos cuyo resultado es una producción calórica excesiva y una rigidez muscular progresiva debido a la no disociación de la actomiosina, a su vez factor de hipertermia^[8].

Los casos esporádicos de contracturas de esfuerzo con hipertermia que se producen durante el ejercicio violento no habitual estarían relacionados con esta patología. Las pruebas con cafeína o halotano sugieren una susceptibilidad a la hipertermia maligna.

■ *Contractura abdominocrural de la insuficiencia suprarrenal*

Este fenómeno poco frecuente^[2] se caracteriza por una contractura proximal de los miembros inferiores, permanente, con recrudescencias a veces dolorosas, que fija los muslos en aducción y flexión. Se observa sobre todo en la enfermedad de Addison y remite con corticoterapia sustitutiva. El mecanismo, muy discutido antiguamente, se desconoce.

Los términos «tendomiosis», «miogelosis», «tensión muscular», «cordones indurados», «zonas nodulares», fibromiostitis, no utilizados por los neurólogos, tienden a definir un estado doloroso de los músculos que son normales desde el punto de vista clínico, electromiográfico y biopsico. Estos términos se aplican a menudo a estados psicógenos.

Contracturas análgicas

La contractura análgica abarca formas diversas entre la contractura mioestática y la contractura miotática.

CONTRACTURA MIOESTÁTICA DE MOLL

Se trata de una contractura experimental. La inmovilización de las piezas óseas fija los músculos que se insertan en ellas a la misma longitud. La contractura, inicialmente reversible, se vuelve irreversible después de varias semanas, secundaria a reflejos locales cortos. Los sarcómeros se acortan y disminuyen de número, proporcionalmente a la distancia impuesta entre las inserciones tendinosas. Este mecanismo caracteriza las contracturas de las secuelas de traumatismos osteoarticulares, del síndrome de Volkmann y, en parte, la contractura de Babinski-Froment, en la cual los factores psicológicos son predominantes. Tardíamente se constituye una fibrosis local.

ARTROGRIPOSIS

La artrogriposis múltiple es una enfermedad congénita en la cual las articulaciones se fijan y los músculos, encerrados en la fibrosis, desarrollan una contractura irreversible. La artrogriposis aparece en diversas situaciones: distrofias musculares congénitas, en particular con déficit de merosina^[16], amiotrofias espinales progresivas.

RETRACCIONES DE LAS DISTROFIAS MUSCULARES (CONTRACTURAS PARA LOS AUTORES ANGLOAMERICANOS)

Las retracciones musculares, según la acepción francesa, son acortamientos fijos de los músculos que se observan en las miopatías.

Las retracciones son frecuentes en las distrofias musculares y afectan por lo general al tríceps sural, el bíceps braquial, los músculos de la nuca, los extensores de la muñeca y los isquiosurales. Las principales miopatías responsables de retracciones musculares son las distrofinopatías, las miopatías congénitas, así como diversas enfermedades neuromusculares. La contractura se debe a una ruptura del equilibrio entre los músculos agonistas normales y los músculos antagonistas débiles. La constitución de una fibrosis secundaria fija los músculos en una actitud viciosa. Las retracciones de las dermatomiositis del niño implican probablemente un mecanismo análogo.

Por el contrario, las contracturas, en primer plano en la miopatía de Emery-Dreifuss y en la miopatía de Bethlem, no dependen de tal mecanismo ya que

los músculos que se insertan cerca de las articulaciones no son deficitarios. En la miopatía de Bethlem, de transmisión autosómica dominante, se ha encontrado una mutación del gen del colágeno de tipo IV que explica la fibrosis y las retracciones^[9].

La braquimiomía es una enfermedad excepcional que se caracteriza por una contractura generalizada en relación con un acortamiento congénito de los músculos. La cabeza se encuentra flexionada hacia delante, los miembros en semiflexión. La escoliosis es frecuente. Los trastornos son más evidentes en la adolescencia cuando los huesos han crecido. Los movimientos de extensión del tronco y de los miembros son posibles, aunque disminuidos, y tensan los músculos como cuerdas. El EMG y la biopsia son normales. La evolución general es relativamente progresiva durante la adolescencia, pero se estabiliza en la edad adulta. Se desconoce la causa de la enfermedad, aunque podría existir un factor genético. El origen es probablemente un acortamiento muscular anormal debido a una retracción o a una anomalía anatómica.

Algunas miastenias congénitas se asocian a retracciones importantes^[13].

CONTRACTURAS LOCALIZADAS

El tortícolis congénito es una contractura de uno de los dos músculos esternocleidomastoideos. Se manifiesta por una actitud anormal de la cabeza, aislada o asociada a otras contracturas congénitas. Puede ser familiar, de transmisión autosómica dominante. A veces se trata de un pseudotumor esternocleidomastoideo descubierto en un recién nacido que presenta una actitud característica, con inclinación del occipucio del lado afectado y proyección del mentón hacia delante y arriba del lado opuesto. La retracción muscular impide colocar la cabeza en una posición normal por movilización pasiva. La rotación de la cabeza es limitada del lado afectado y normal del lado opuesto. El músculo es firme a la palpación y en el primer mes de vida se desarrolla una verdadera tumefacción muscular, dura, fusiforme, indolora y palpable. El examen histológico muestra una proliferación de tejido conjuntivo asociada a neoformaciones vasculares y a algunas fibras musculares residuales que muestran diversos estadios de degeneración o regeneración. La fibrosis invasora predomina y dificulta la interpretación. Puede tratarse de una afectación muscular primaria o del resultado de un infarto venoso o de una isquemia, de secuelas de un traumatismo neonatal, a pesar de que muchos de estos niños han nacido por cesárea. La evolución es variable: desarrollo normal, tortícolis permanente, fibrosis residual.

El síndrome de la «columna rígida» (*rigid spine syndrome* de Dubowitz) se caracteriza por una contractura permanente, sin déficit, de los músculos extensores de la columna, sobre todo cervical, acompañada de una limitación del juego de algunas articulaciones y de debilidad muscular moderada más o menos difusa^[9].

Afecta con mayor frecuencia al sexo masculino. La edad de aparición es difícil de fijar, por lo general entre los 3 y los 8 años, raramente más tarde. La rigidez raquídea es el elemento predominante. Se manifiesta sobre todo en la región cervical. La flexión de la columna sobre el esternón es muy limitada debido a la retracción de los músculos extensores de la nuca, cuya fuerza es, no obstante, normal. La rotación de la columna cervical tiene una amplitud disminuida. La espalda suele ser plana. La escoliosis es limitada. En cambio, la extensión de la columna cervical es normal. Las retracciones se extienden a menudo a otras articulaciones.

La evolución, poco conocida, parece ser globalmente lenta y benigna, salvo en caso de afectación cardíaca grave. En efecto, este síndrome puede acompañarse de manifestaciones cardiovasculares, como taquicardia, extrasístoles, prolapso mitral, anomalías electrocardiográficas, a veces mortales. La biopsia muscular muestra a menudo una fibrosis importante.

El síndrome de la «columna rígida» puede presentarse aislado o integrado en otra enfermedad: en particular en la miopatía de Emery-Dreifuss, ligada al cromosoma X (Xq28), con retracciones precoces y trastornos secundarios de la conducción cardíaca, en la enfermedad de Ullrich, que asocia miopatía proximal e hiperlaxitud distal, o en el grupo impreciso de las mioesclerosis.

La contractura congénita del cuádriceps es una denominación a menudo abusiva ya que en muchos casos no se trata de una verdadera contractura primaria sino de un trastorno secundario a inyecciones intramusculares, en particular inyecciones repetidas de penicilina. El cuádriceps presenta una contractura progresiva que limita la extensión de la pierna sobre el muslo, responsable de trastornos de la marcha. No obstante, la fuerza es normal, así como el electrocardiograma (ECG). La biopsia muscular muestra imágenes de degeneración y fibrosis. La existencia de algunos casos familiares hace sospechar un origen distrófico.

El pie zambo congénito es una variedad frecuente de contractura congénita. A menudo es aislado. Configura sobre todo un pie equinovaro moderado y reducible, a veces bilateral. La existencia de un factor familiar es frecuente. Debe recordarse que la constata-

tación de un pie zambo congénito impone la búsqueda de un factor neurológico, en particular por un examen clínico completo, completado por un EMG y eventualmente una biopsia nerviosa o muscular o un estudio de biología muscular.

CONTRACTURA MIOTÁTICA

Caracteriza la rigidez de la espasticidad.

La espasticidad es etimológicamente una contractura (el verbo griego «spao» significa contraer). Se define como un trastorno motor debido a la exageración del reflejo tónico de estiramiento, acompañado de una hiperexcitabilidad de los reflejos tendinosos resultante de una hiperactividad del arco reflejo miotático (del griego «tatos»: estirado).

Conclusión

El capítulo de las contracturas musculares ilustra la confusión que puede reinar en el uso de las denominaciones. El término contractura designa de manera

general el acortamiento involuntario de uno o varios músculos que dura a menudo más de algunos minutos. De ese modo, este término abarca una serie de anomalías de la «contracción» muscular para las cuales una denominación más estricta aportaría mayor claridad, pero tropieza con dificultades no sólo de uso sino también de definición.

La contractura metabólica es un acortamiento del músculo que no genera potenciales de acción (eléctricamente silencioso), asociado a las miopatías metabólicas. El caso extremo es la rigidez mayor de la hipertermia maligna, aunque el término rigidez se reserve sobre todo para la contracción de los músculos agonistas y antagonistas en el parkinsonismo y otras afectaciones de los núcleos grises centrales.

La contractura metabólica difiere del calambre, acortamiento repentino, involuntario y doloroso del músculo, con endurecimiento visible y palpable, acompañado de descargas de alta frecuencia en el EMG. También debe diferenciarse de la tetania, estado intermitente de contracción y de espasmos musculares, sobre todo de los pies, que expresa una irritabilidad nerviosa favorecida por la alcalosis y la isquemia.

Difiere por último de la contracción tetánica debida a descargas de alta frecuencia que producen una suma de sacudidas musculares máximas sucesivas.

El espasmo es una contracción brusca, breve, indolora, involuntaria de un músculo, debida a menudo a una actividad nerviosa, como el espasmo de la cara o el blefaroespasma.

La contractura antálgica es una postura anormal resultante de una actividad nerviosa que tiene por objetivo atenuar el dolor en la columna vertebral o en los miembros, en relación con un reflejo polisináptico.

La contractura miostática, correspondiente a una retracción muscular, es un acortamiento permanente e indoloro del músculo, atribuido esencialmente a la inmovilización estática de este último.

La contractura miotática es una contractura crónica de los músculos espásticos debida a la exageración de un reflejo monosináptico de origen central.

Se constatan así las dificultades de una uniformización de la nomenclatura, dificultades que derivan normalmente de la complejidad de la fisiopatología de las contracturas.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención del artículo original: Serratrice G. Contractures musculaires. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Neurologie, 17-007-A-40, Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-476-A-10, 2003, 6 p.*

Bibliografía

- [1] Auger RG. Continuous muscle fibre activity. *Semin Neurol* 1991; 11: 258-266
- [2] Bergouignan M. Contracture abdomino-crurale en flexion au cours de la maladie d'Addison. *Rev Neurol* 1961; 104: 329-332
- [3] Di Mauro S, Tonin P, Servidei S. Metabolic myopathies. In: Rowland LP, Di Mauro S eds. *Handbook of clinical neurology. Myopathies* Amsterdam: Elsevier, 1992; 479-526
- [4] Harding AE, Thompson PG. Plasma exchange and immunosuppression in the stiff-man syndrome. *Lancet* 1989; 2: 915
- [5] Jöbsis GJ, Keizers H, Vreijling JP, de Visser M, Speer MC, Wolterman RA et al. Type VI collagen mutations in Bethlem myopathy, an autosomal dominant myopathy with contractures. *Nat Genet* 1996; 14: 113-115
- [6] McEvoy KM. Stiff-man syndrome. *Semin Neurol* 1991; 11: 197-205
- [7] Rowland LP. Cramps, spasms and muscle stiffness. *Rev Neurol* 1985; 141: 261-273
- [8] Serratrice G, Kozak-Ribbens G, Cozzone PJ. Aspects neurologiques de l'hyperthermie maligne. Clinique, physiopathologie, génétique. *Rev Neurol* 1997; 153: 304-313
- [9] Serratrice G, Pellissier JF, Pouget J, Gastaut JL. Le syndrome de la colonne vertébrale rigide et ses frontières nosologiques. *Presse Méd* 1984; 13: 1129-1132
- [10] Serratrice G, Rowland LP. Les contractures musculaires. *Presse Méd* 1999; 28: 1519-1521
- [11] Serratrice G, Simon L. Nosologie, nomenclature, essai de classification des contractures musculaires. In: Progrès en médecine physique et de réadaptation Paris: Masson, 1998; 252-258
- [12] Simchak AC, Pascuzzi RM. Muscle cramps. *Semin Neurol* 1991; 11: 281-287
- [13] Smit LM, Jennekens FG, Veldman H, Barth PG. Paucity of secondary synaptic clefts in a case of congenital myasthenia gravis with multiple contractures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 1091-1097
- [14] Solimena M, Folli F. Autoantibodies to GABA-ergic neurons and pancreatic beta cells in stiff-man syndrome. *N Engl J M* 1990; 322: 1155-1160
- [15] Stayer C, Meinck HM. Stiff-man syndrome: an overview. *Neurologia* 1998; 13: 83-88
- [16] Tomé FM, Evangelista T, Leclerc A et al. Congenital muscular dystrophy with merosin deficiency. *CR Acad Sci Paris* 1994; 317: 351-357