

Amputaciones del miembro superior en los niños

UNIDAD DEL AMPUTADO DEL NIÑO Y ADOLESCENTE del HOSPITAL UNIVERSITARIO SANT JOAN DE DEU. BARCELONA.

Autores: Dra. MARISA CABRERA GONZÁLEZ (Unidad de la mano y Malformaciones congénitas) y el Técnico Ortopédico DAVID LLOBERA RABELLA (Dtor. Técnico de Centro Ortopédico Técnico)



El tema de las prótesis y la patología del amputado adquieren otra dimensión cuando se trata de niños, no ya sólo por su impacto emocional, social y económico sino también por diversos factores que difieren sustancialmente respecto a los adultos.

Es por ello que el Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil del Hospital Universitario Sant Joan de Déu ha creado la primera Unidad integral de atención al niño amputado de España.

El contacto diario de pacientes y familiares que presentan igual o similar patología, un **Equipo Multidisciplinar** integrado por diferentes especialistas de nuestro Hospital pediatras, trabajadores sociales, psiquiatras, psicólogos, rehabilitadores, fisioterapeutas, enfermeras, anestesiólogos dentro de la Clínica del dolor, técnico ortopédico en la visita diaria nos ayuda a mantener un nivel muy alto de respuesta, los cambios y controles protésicos son inmediatos.

Su integración es cada vez más rápida y en mejores condiciones a la vida escolar deportiva y social con auténtica normalidad.

Actualmente controlamos más de 140 pacientes de edades comprendidas entre 1 día de vida y los 20 años. Todos ellos con amputaciones a distintos niveles y localizaciones tanto del miembro superior como del miembro inferior, de las cuales **el 80% son de origen Congénito.**

"...un Equipo Multidisciplinar integrado por diferentes especialistas de nuestro Hospital en la visita diaria nos ayuda a mantener un nivel muy alto de respuesta, los cambios y controles protésicos son inmediatos."

UNIDAD DEL AMPUTADO DEL NIÑO Y ADOLESCENTE del HOSPITAL UNIVERSITARIO SANT JOAN DE DEU. BARCELONA.

A nivel del **miembro superior** controlamos un total de 93 pacientes:

- 83 son amputaciones congénitas transversales de brazo y antebrazo.
- 7 casos de etiología traumática.
- 3 casos de amputaciones por sepsis meningocócica.

A nivel del **miembro inferior** 114 pacientes:

- 96 de etiología congénita
- 8 sépticos
- 9 oncológicos.
- 6 traumáticos.

En los casos de amputación traumática o por enfermedad ya sea oncológica o séptica. **La amputación** se considera como una premisa básica para salvar la vida del niño, por lo que a pesar del gran trauma psicológico que representa para los padres la aceptación es relativamente buena.

En las malformaciones congénitas el problema se agrava notablemente, primero han de aceptar el que tenga una malformación y en segundo lugar convencerles, que para mejorar su integración, lo mejor es una prótesis y posibles intervenciones quirúrgicas hacia la amputación distal de la zona malformada.

ENFOQUE DIAGNOSTICO Y PLANTEAMIENTO TERAPEUTICO EN LAS CONGÉNITAS.

En cuanto nace un niño con una malformación congénita, es tal el impacto emocional por parte de padres y familiares, que cuanto antes se les puedan aclarar las dudas y se les planteen las posibles soluciones ya sean ortopédicas o quirúrgicas será mucho mejor. Por ello aconsejamos remitir al paciente en cuanto la madre esté medianamente recuperada, al especialista, como máximo 15 días después del nacimiento.

La entrevista inicial debe orientarse en dos puntos muy concretos:



1-Exploración clínica completa del niño, diagnosticando su malformación, valorar sus necesidades funcionales y estéticas, decidiendo qué es lo que convendrá hacer y cuando.

2-Tranquilizar a los padres, conseguir que asuman la anomalía, ya que sino el niño no la llegara a superar, ni psicológicamente ni física ni funcionalmente. El entorno es fundamental para su buena integración posterior en el mundo escolar y lúdico.

Al realizar una valoración sobre una malformación congénita, el primer problema que se presenta es el de la terminología, que incluso en diferentes publicaciones,

crean alguna confusión.

Me parece pues, interesante definir algunos conceptos para entender mejor esta patología algo compleja:

Malformación: término que indica que se ha formado mal, independientemente de que su etiología sea genética o teratógena. Cronológicamente producida en el periodo embrionario o de formación

Deformación: formación normal, modificada en su evolución posterior. Producida en el periodo fetal. El individuo ya está formado y solo crece.

Disrupción: El potencial inicial de desarrollo es normal y posteriormente queda truncado por la interferencia de un factor extrínseco. Se produce al final del periodo fetal.

En cuanto a la etiología de las malformaciones, y concretamente de las malformaciones de la mano o del miembro superior, permanece desconocida, en más de un 60% de los casos. Aproximadamente el 20% son de etiología genética. Es razonable que los padres de un niño con una malformación se interesen por la causa que puede haberla producido, y la posibilidad de tener otro hijo con el mismo problema, pero pocas veces podemos resolverles todas sus dudas. Para calcular el riesgo genético es fundamental:



UNIDAD DEL AMPUTADO DEL NIÑO Y ADOLESCENTE del HOSPITAL UNIVERSITARIO SANT JOAN DE DEU. BARCELONA.

- 1-Un diagnóstico preciso de la malformación.
- 2-Una correcta y minuciosa historia familiar.
- 3-Gran experiencia derivada del conocimiento de la literatura especializada.

La carga genética, según estudios realizados por Miura y cols. de las malformaciones varía dependiendo de la geografía, la raza y el tipo de malformación.

En pocas ocasiones puede estar clara la participación de un agente teratógeno, que representa el 10% de los casos. En realidad, muy pocos agentes han sido demostrados en el humano. El más conocido fue la talidomida, pero otras sustancias químicas han sido también demostradas como las aminopterinas.

Han sido citadas también la falta de oxígeno, infecciones víricas (rubeola, varicela) y, las irradiaciones por rayos X.

Lo que si está muy claro después de múltiples estudios es, que para que se produzca una malformación en la mano, el agente teratógeno debe actuar entre la 4ª y la 7ª semana de desarrollo embrionario. O'Rahilly y cols.

En cuanto al mecanismo de acción, cada vez va teniendo mas fiabilidad que el mecanismo de la disrupción sea vascular, mediante una reducción crónica del flujo útero-placenta (hipertensión, diabetes.).

En relación placenta- feto por alteraciones en los vasos umbilicales o ruptura del amnios.

En el propio feto, por alteración de los vasos en desarrollo, por compresión externa.

Hoy en día con el diagnóstico prenatal y las ecografías de alta resolución, nos permite observar las manos con gran detalle a partir de la 9ª semana. Esto por un lado nos ha facilitado el poder ofrecer a los



padres la verdadera naturaleza de la malformación antes del nacimiento y las posibles soluciones así, como ponerles en contacto con otros padres con hijos afectados de malformaciones semejantes.

Hay que ser imparcial, en cuanto a la información que les damos, no dando falsas expectativas de tratamiento o decir que no existe ninguno, si realmente no lo conoces, ellos deben decidir si interrumpen o no el embarazo, pero lo que está claro es que nuestra influencia debe ser honesta. **SIN EMBARGO, ESTE DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO NO ESTÁ EXENTO DE CONTROVERSIAS**, ya que se producen errores en más de un 20% de los casos.

OBJETIVOS DEL TRATAMIENTO.

El miembro superior, y más concretamente la mano, es fundamental para la progresiva independencia de una persona.

La función de la mano es básica para la higiene personal, comer,

trabajar e incluso relacionarnos, es nuestra tarjeta de presentación.

También hay que tener en cuenta que al ser congénito, el cerebro no encuentra a faltar nada porque nunca ha existido, pueden alcanzar una funcionalidad casi perfecta con pocos recursos anatómicos. El pronóstico variará si es unilateral o bilateral y lógicamente según el nivel de afectación proximal o distal.

Nuestras prioridades serán poder llevarse las cosas a la boca y por tanto poder comer sin ayuda; llegar al menos con una mano al periné, para poder realizar su higiene personal, obtener una correcta bimanualidad, consiguiendo la misma longitud en las extremidades superiores.

Para todo ello tenemos elaborado un calendario de tratamiento que va en relación al desarrollo psicomotor del niño y sus etapas de integración de la función de la mano en el cortex cerebral.

El concepto de bimanualidad se desarrolla alrededor de los 3 me-

UNIDAD DEL AMPUTADO DEL NIÑO Y ADOLESCENTE del HOSPITAL UNIVERSITARIO SANT JOAN DE DEU. BARCELONA.

ses, por lo que la longitud de las extremidades superiores debe corregirse alrededor de esta edad, es decir un niño afecto de una aplasia transversal del antebrazo (amputación congénita), cuyo tratamiento será la colocación de una prótesis estética, ésta debe colocarse alrededor del mes, así en la época de la bimanualidad la sedestación o en el gateo ya la tendrá integrada.

... "cuanto antes se integra la prótesis en el niño su aceptación y funcionalidad es casi de un 90%."

La primera prótesis que colocamos es estética pero a partir de los 2 años se les coloca **una prótesis mioeléctrica con capacidad de pinza.**

A los 7 meses el niño inicia la oposición del pulgar y descubre que puede hacer pinza, además de agarrar las cosas con el conjunto de su mano, por lo tanto todas las posibilidades para crear un pulgar, con capacidad de oposición al resto de los dedos de la mano, es nuestra premisa básica, representa el 60% de toda la función de la mano, si no tenemos opciones quirúrgicas la protésica adquiere un papel primordial.

Ya que a los 3 años todo el control básico de la mano queda ya establecido en el cortex cerebral.

La pronosupinación otro concepto biomecánico para mejorar la utilización de la prótesis se integra alrededor de los 5-6 años.

En los casos en los que la amputación afecte al codo, colocamos un codo mioeléctrico a partir de los 6 años. Si la amputación es bilateral intentamos adaptar las prótesis para conseguir que una mano llegue a la boca y la otra al periné, y así conseguir una independencia absoluta del niño.

Existen criterios decisivos para la elección del tipo de prótesis, no es



Dra. Cabrera González y T.O. David Llobera Rabella

posible realizar indicaciones generalizadas, existen varios factores que hay que tener en cuenta:

- 1- Tipo de malformación, de lo que dependerá la altura de la amputación.
- 2- Asociación con otras malformaciones.
- 3- La edad del paciente.
- 4- Su actividad.
- 5- La capacidad de aprendizaje.
- 6- Ambiente Familiar.

Como conclusiones podemos afirmar que cuanto antes se integra la prótesis en el niño su aceptación y funcionalidad es casi de un 90%.

La aceptación de los padres, es esencial, HAN DE APOYAR A SUS HIJOS EN TODO MOMENTO respondiendo a sus preguntas y practicando con ellos.

En cuanto a nuestra Unidad, el contacto diario con pacientes y familiares que presentan igual o similar patología nos ayuda a to-

dos juntos a caminar en la misma dirección y poder conseguir los objetivos marcados.

BIBLIOGRAFIA

- 1-Baruk H, Leroy B, Launay - J. Les étapes du développement psychomoteur et la rehesion volontaire chez le nourisson. Arch Franç Ped 4: 425-432. 1993.
- 2-Minguella J. Cabrera - M. Amputaciones congénitas a nivel del antebrazo. Revision de 38 casos. Rev Ortop Traumat 41: 411-415, 1997.
- 3-Bagley, A. N.; Skinner - H.B.: Progress in gait -nálisis in amputees: A Special review, Physical and Rehabilitation Medicine 3 (1991): 101-120.
- 4-Blumentritt, S. - A new biomechanical method for determination of static prosthetic alignment, Prosthest Ortho tint 21 (1997): 107-113.
- 5-Breakey, J.W. - Theory of integrated balance: The lower limb amputee, J Prosthet Orthot 10 (1998): 42-44.
- 6-Fa Otto Back - Technische information 1.1.1. Herstellung einer Prothese aus Pastasil (BSH11) für eine Vorfußprothese, 1997.
- 7-Mirosław, V.; Kingsley, P.; Brian, G.; Edvard, E.; Amputaciones y Prtesis. Editorial Jims. (1990).
- 8-Clavert JM. Développement embryonnaire des membres et orthopedie. Cahiers d'enseignement SOFCOT. Expansion - Scientifique Française, Paris; 1991; 15-28-