

Manejo integral por agenesia de extremidades

MC LAZARTE HESSE RODNEY JOSE

Epidemiología

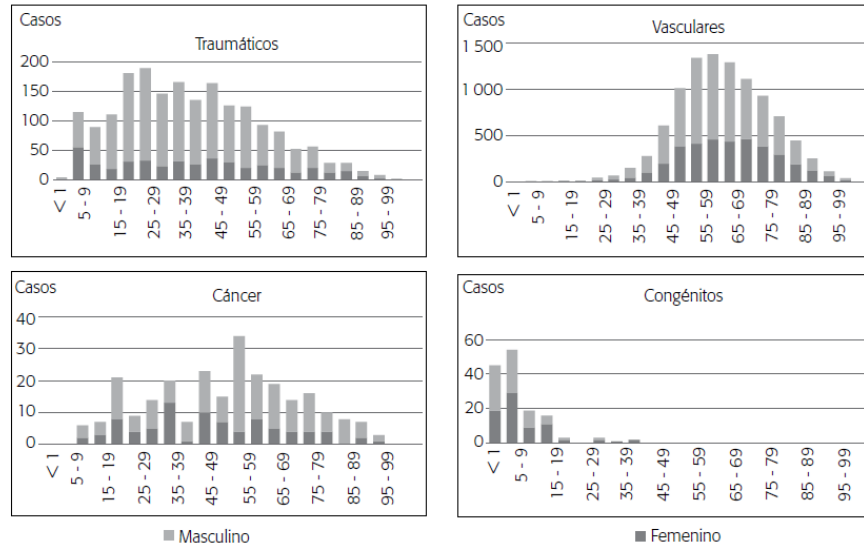


Figura 2.2. Distribución de los casos de amputación según causa, grupo de edad y sexo (México 2013).

- Más del 50% de los niños vistos en centros que tratan a niños con deficiencias en las extremidades tienen deficiencias con una etiología congénita

→ no olvidar que otras causas de amputación en niños incluyen las traumáticas (quemaduras, infecciones, descargas eléctricas, neoplasias)

Tabla 2. Características clínicas en el paciente amputado del INR (2002-2007).

| | n | % |
|--|-----|------|
| EXTREMIDAD AFECTADA | | |
| Miembro inferior | 445 | 78,1 |
| Miembro superior | 125 | 21,9 |
| CAUSA DE AMPUTACIÓN | | |
| No Traumática | 312 | 54,7 |
| Angiopatia diabética | 132 | 42,3 |
| Neoplasia | 61 | 19,6 |
| Vascular | 51 | 16,4 |
| Infecciosa | 36 | 11,5 |
| Congénita | 32 | 10,2 |
| Traumática | 258 | 45,3 |
| NIVEL DE AMPUTACIÓN EN MIEMBRO INFERIOR | | |
| AK-arriba de rodilla | 240 | 53,9 |
| BK-debajo de rodilla | 123 | 27,6 |
| Tobillo – Pie | 35 | 7,9 |
| Desarticulado de cadera | 16 | 3,6 |
| Dedos de los pies | 16 | 3,6 |
| Hemipelvectomia | 10 | 2,2 |

Epidemiología

Tabla 2. Distribución de 17 defectos congénitos seleccionados, por tipo de presentación clínica (aislados, secundarios a otros defectos, polimalformados y síndromes). Período: 1980-2010

| Malformación | Aislados (a) | | Secundarios | | Polimalformados | | Síndromes | | Total (b) |
|----------------------------------|--------------|-------|-------------|-------|-----------------|-------|-----------|-------|-----------|
| | N.º | % | N.º | % | N.º | % | N.º | % | |
| Anencefalia | 290 | 87,61 | 1 | 0,30 | 36 | 10,88 | 4 | 1,21 | 331 |
| Espina bífida | 509 | 76,43 | 0 | 0,00 | 124 | 18,62 | 33 | 4,95 | 666 |
| Encefalocele | 51 | 35,92 | 0 | 0,00 | 59 | 41,55 | 32 | 22,54 | 142 |
| Hidrocefalia | 169 | 18,13 | 165 | 17,70 | 373 | 40,02 | 225 | 24,14 | 932 |
| Anoftalmía o microftalmía | 48 | 11,21 | 5 | 1,17 | 231 | 53,97 | 144 | 33,64 | 428 |
| Anotia/Microtia (c) | 231 | 58,93 | 0 | 0,00 | 125 | 31,89 | 36 | 9,18 | 392 |
| Fisura paladar | 539 | 47,53 | 191 | 16,84 | 267 | 23,54 | 137 | 12,08 | 1.134 |
| Labio Leporino ± fis.paladar | 992 | 73,59 | 1 | 0,07 | 231 | 17,14 | 124 | 9,20 | 1.348 |
| Atresia/estenosis de esófago | 257 | 52,13 | 0 | 0,00 | 186 | 37,73 | 50 | 10,14 | 493 |
| H. diafragmática | 280 | 65,57 | 0 | 0,00 | 121 | 28,34 | 26 | 6,09 | 427 |
| Atresia/estenosis de ano/recto | 239 | 44,10 | 0 | 0,00 | 250 | 46,13 | 53 | 9,78 | 542 |
| Hipospadias | 3.434 | 87,94 | 0 | 0,00 | 400 | 10,24 | 71 | 1,82 | 3.905 |
| Onfalocele | 117 | 46,80 | 0 | 0,00 | 83 | 33,20 | 50 | 20,00 | 250 |
| Gastrosquisis | 114 | 91,94 | 0 | 0,00 | 9 | 7,26 | 1 | 0,81 | 124 |
| Reducción de extremidades | 751 | 50,13 | 3 | 0,20 | 484 | 32,31 | 260 | 17,36 | 1.498 |
| Defecto de la pared corporal (d) | 7 | 18,42 | 0 | 0,00 | 31 | 81,58 | 0 | 0,00 | 38 |
| Agnesia renal bilateral | 47 | 53,41 | 0 | 0,00 | 37 | 42,05 | 4 | 4,55 | 88 |

(a) Aislados: Si el defecto considerado es el único que presenta el R.N., o se acompaña de un defecto menor, o de otros secundarios a él.

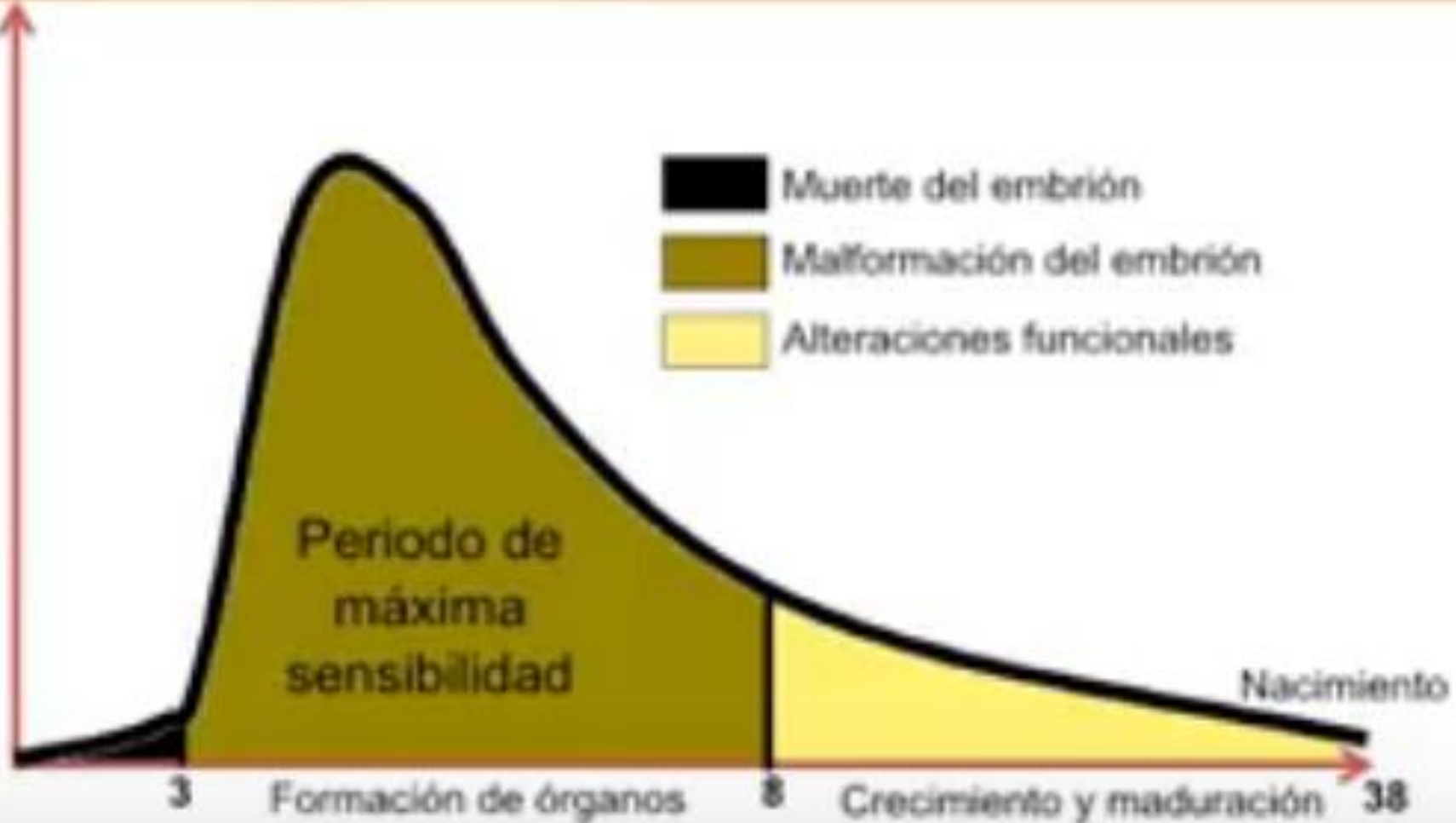
(b) Todos los casos con el defecto. Los porcentajes están calculados sobre este total.

(c) Anotia/Microtia con atresia o estenosis del conducto auditivo.

(d) Tradicionalmente denominado "celosomía/pleurosomía".

Análisis clínico-epidemiológico de los recién nacidos con defectos congénitos registrados en el ECEMC: Distribución por etiología y por grupos étnicos
M.L. Martínez-Frías, L. Cuevas, Grupo Periférico del ECEMC, E. Bermejo-Sánchez

Riesgo de anomalía congénita

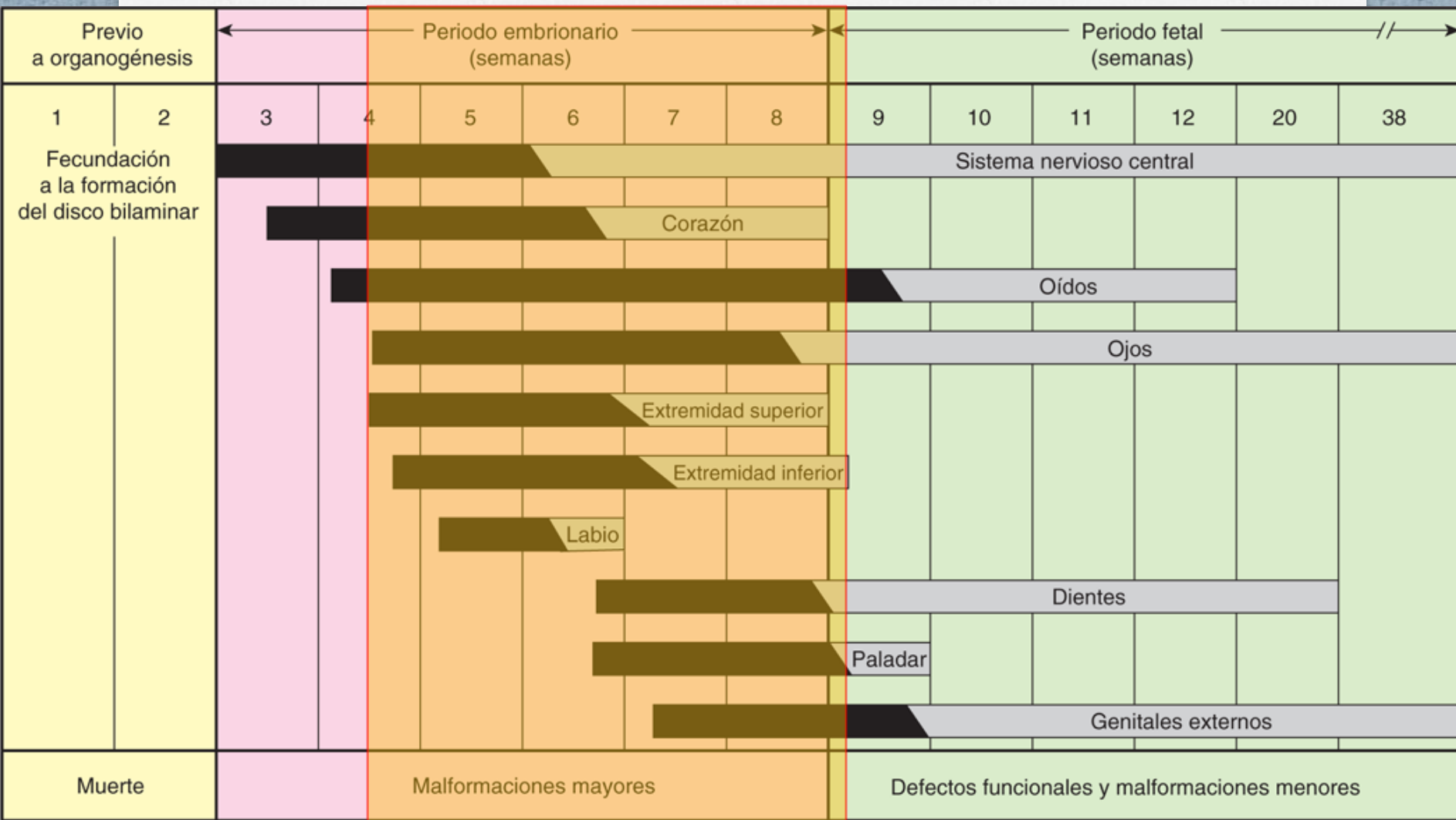


- Muerte del embrión
- Malformación del embrión
- Alteraciones funcionales

Periodo de máxima sensibilidad

3 Formación de órganos 8 Crecimiento y maduración 38

Nacimiento



Síndrome de Holt-Oram



¿Qué es?

Holt-Oram es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante que afecta a

1/100.000

nacidos vivos.



¿Por qué se produce?

Se trata de una mutación del gen TBX5 (se encuentra en la región cromosómica 12q21.1), responsable de la cardiogénesis y de la formación de miembros superiores.



85%

de los casos, son mutaciones de novo. En esos casos, el individuo que lo padece es quien genera la mutación y no quien la hereda.



Esta mutación tendrá un 50% de posibilidades de ser transmitida

MALFORMACIONES

En miembros superiores



Lo más habitual es encontrar pulgares trifalángicos.

Agenesia, aplasia e hipoplasia ósea y/o musculares, son las alteraciones más comunes bajo este síndrome.



La cirugía ortopédica y traumatológica, se encarga de dar cierto alivio a este tipo de problemas.



Cardiopatías



Comunicaciones interauriculares (CIA's): un orificio entre las dos aurículas cardíacas provocando así una mezcla anómala de sangre venosa y arterial.

El tratamiento, que siempre es quirúrgico, cursará mediante cateterismo u operación a corazón abierto mediante circulación extracorpórea.



Tabla I Manifestaciones clínicas de los casos con síndrome de TAR

| <i>Tipo de defectos</i> | <i>1</i> | <i>2</i> | <i>3</i> | <i>4</i> | <i>5</i> | <i>6</i> | |
|------------------------------------|----------|----------|----------|----------|----------|----------|-----|
| Trombocitopenia | + | + | + | + | + | + | 6/6 |
| Macrocefalia | - | - | - | - | - | + | 1/6 |
| Micrognatia | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Raíz nasal plana | - | + | - | - | - | - | 1/6 |
| Microstomía | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Orejas displásicas | - | - | + | - | - | - | 1/6 |
| CIA | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| CIV | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| Persistencia conducto arterioso | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Hipoplasia de costillas | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Ausencia de costillas | - | - | + | - | + | - | 2/6 |
| Ausencia de cúbito y radio | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Ausencia bilateral de radio | - | + | + | + | + | - | 4/6 |
| Focomelia miembros superiores | - | - | - | - | - | + | 1/6 |
| Ausencia/hipoplasia metacarpianos | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| Ausencia de dedos manos | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| Hipoplasia marcada pulgar | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| Luxación de rodilla | + | - | - | - | - | - | 1/6 |
| Linfedema | - | - | - | - | - | + | 1/6 |
| Artrogriposis | - | - | - | - | + | - | 1/6 |
| Luxación congénita de cadera | - | + | - | - | - | - | 1/6 |

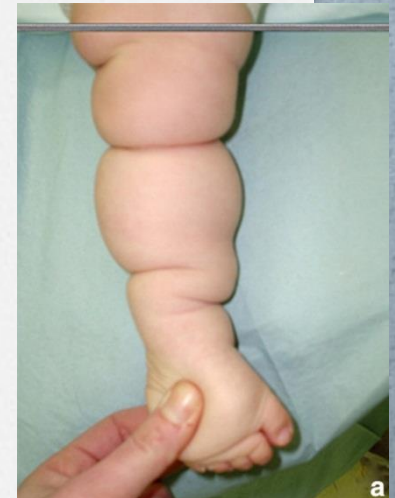


Figura 1. Aspecto clínico del caso número 1.

Tabla 1. Hallazgos clínicos presentes en los pacientes evaluados con SBA

| Área afectada/Tipo de defecto | Caso 1 | Caso 2 | Caso3 |
|---|--------|--------|-------|
| Cráneo-facial | | | |
| Defecto de cierre de tubo neural: anencefalia | - | - | - |
| Acalvaria | + | - | - |
| Encefalocele | - | - | - |
| Hidranecefalia | + | - | - |
| Hidrocefalia | - | - | - |
| Dilatación ventricular (no específica) | - | + | - |
| Estenosis del acueducto de Silvio | - | - | - |
| Craneosinostosis (Cráneo en forma de trébol) | + | - | - |
| Anoftalmía | + | - | - |
| Hendidura facial | - | - | - |
| Labio/Paladar hendido | + | - | - |
| Alteración en la pared abdomino-torácica | | | |
| Ectopia cordis | - | - | - |
| Alteración cardíaca | + | - | NP |
| Onfalocele | - | - | - |
| Extremidades superiores | | | |
| Anillos de constricción | + | + | + |
| Sindactilia | - | - | - |
| Pseudosindactilia | + | - | - |
| Amputación | + | + | + |
| Extremidades inferiores | | | |
| Anillos de constricción | + | - | + |
| Sindactilia | - | - | + |
| Peudosindactilia | - | - | - |
| Amputación | + | - | + |

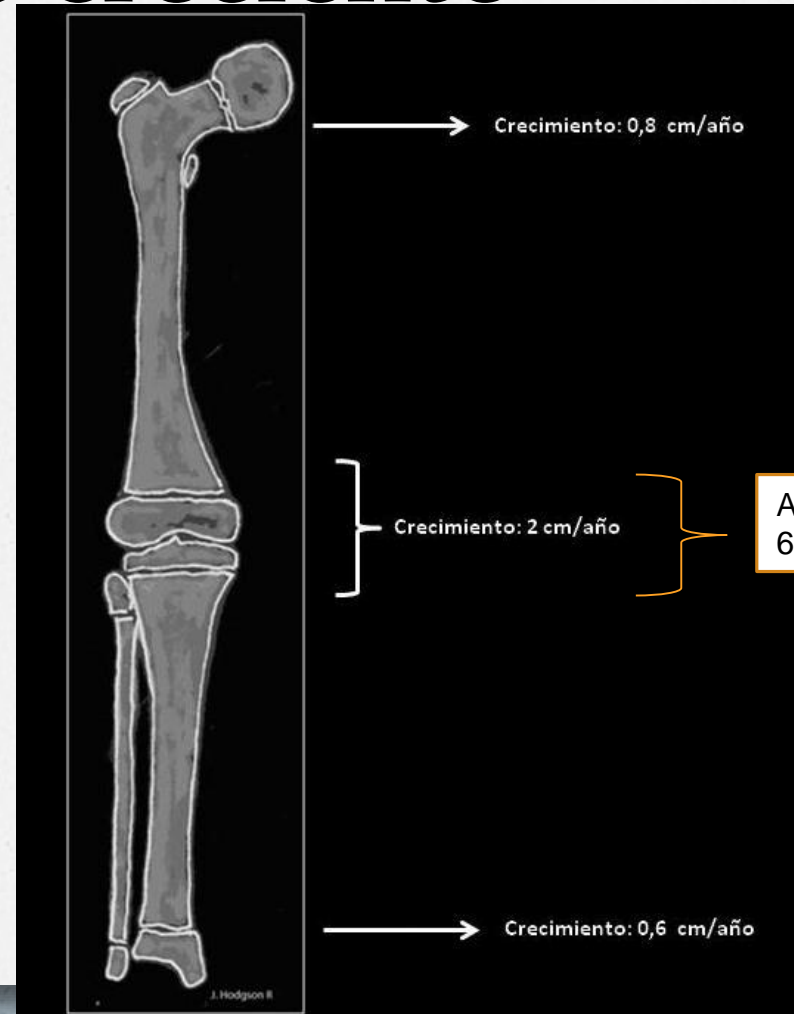
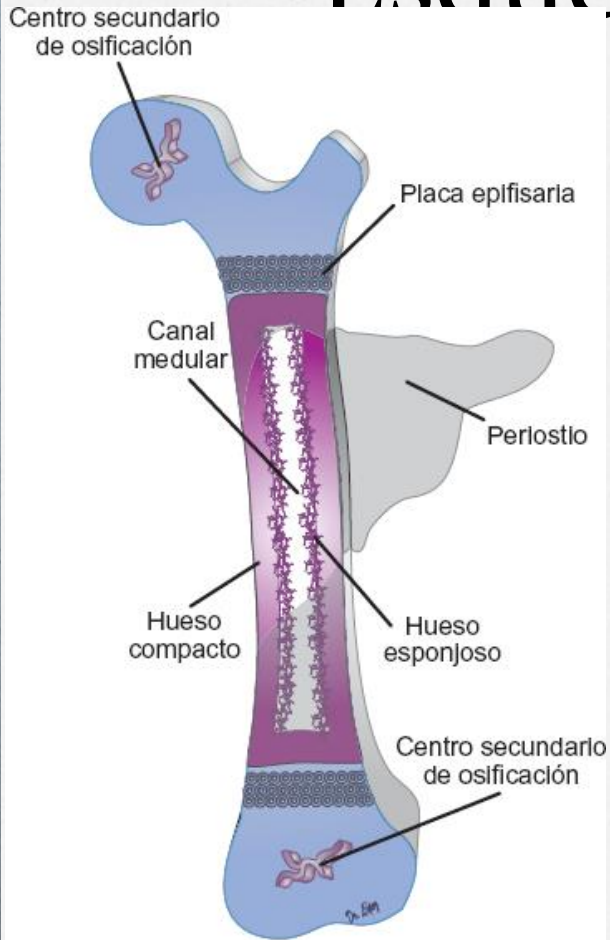
NP: No precisado



Problemas especiales de la población pediátrica

- Esqueleto creciente.
- Fisiología
- Estilo de vida

Esqueleto creciente



Fuente: Norberto López Serna: *Biología del desarrollo. Cuaderno de trabajo*, www.accessmedicina.com
Derechos © McGraw-Hill Education. Derechos Reservados.

Esqueleto creciente



Figure 4 Radiograph of a traumatic left lower limb amputation, with a long fibula and bony overgrowth forming a spur of bone at both sites. (Courtesy of M. Fong, Alberta Children's Hospital, Juvenile Amputee Clinic, Alberta, Canada.)

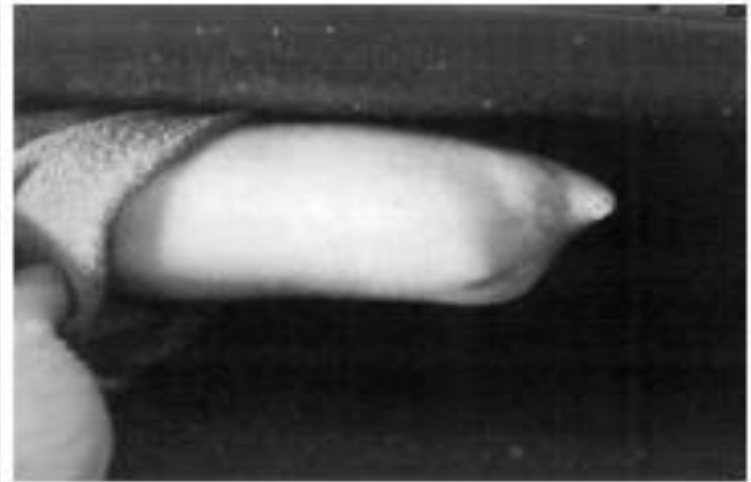


Figure 5 Photograph of a residual fibula, with overgrowth and bursae about to erode through the skin. (Courtesy of M. Fong, Alberta Children's Hospital, Juvenile Amputee Clinic, Alberta, Canada.)

Esqueleto creciente: crecimiento óseo terminal



Figure 4 Radiograph of a traumatic left lower limb amputation, with a long fibula and bony overgrowth forming a spur of bone at both sites. (Courtesy of M. Fong, Alberta Children's Hospital, Juvenile Amputee Clinic, Alberta, Canada.)

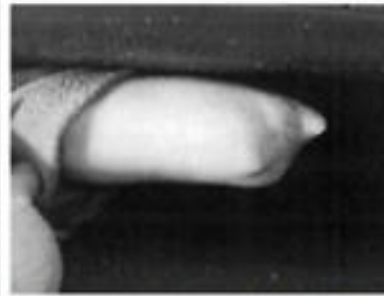


Figure 5 Photograph of a residual fibula, with overgrowth and bursae about to erode through the skin. (Courtesy of M. Fong, Alberta Children's Hospital, Juvenile Amputee Clinic, Alberta, Canada.)



Figure 6 Radiographs show transfer of the proximal fibula into the terminal end of the tibia. **A**, Preoperative radiograph shows fibular overgrowth. **B**, Radiograph taken 6 weeks after surgery to transfer the proximal fibular metaphysis and epiphysis into the tibial diaphysis. **C**, Radiograph taken 7.5 years after the index procedure shows preservation of the fibular archaic.

Esqueleto creciente: longitud

• 1 1 1 ~
En niños se prefiere la desarticulación para permitir el crecimiento.



Fisiología

- Tejido sano y en crecimiento.



Problemas Psicológicos y estilos de vida

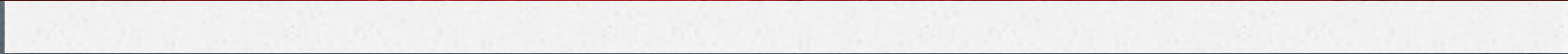


Programa de rehabilitacion



Equipo Multidisciplinario





En cuanto a rodillas

- A partir de los 2 años se utilizará una **rodilla de bloqueo**.
- Rodilla libre desde los 3-4 años.
- Uso inicial de **rodillas monoaxiales** con freno a la carga y extensión asistida.
- **Rodillas poliaxiales** se utilizan especialmente en muñones largos y desarticulación de
- rodilla.
- Rodillas de control neumático y/o hidráulico en preadolescencia y adolescencia.

Pies protesicos

- **Pie Sach** es el inicial. Existe talla de 10 cm.
- El uso de **pies articulados** monoaxiales se recomienda con la introducción de la rodilla libre y 6-7 años en transtibiales
- En la preadolescencia y adolescencia (8-10 años), con un alto nivel de actividad y en función del crecimiento, se emplearán pies de **respuesta dinámica**.



Programa de protetización en agencias MS

1ª visita

- Valoración del paciente
- Explicación del proceso

3-6 meses

- Primera prótesis pasiva
- Entrenamiento en TO

24 meses

- Entrenamiento prepótesico
- Primera prótesis mioeléctrica
- Entrenamiento postprotésico en TO

Seguimiento cada 3-6 meses



Prosthetics and Orthotics International
August 2006; 30(2): 165 – 173

informa
healthcare

Prescription of the first prosthesis and later use
in children with congenital unilateral upper
limb deficiency: A systematic review

M. MEURS¹, C. G. B. MAATHUIS², C. LUCAS³, M. HADDERS-ALGRA⁴, &
C. K. VAN DER SLUIS²

- «En la literatura solo se encontró poca evidencia de una relación entre el ajuste de una primera prótesis en niños con deficiencia congénita de la extremidad superior y las tasas de rechazo o resultados funcionales. Como tal, la práctica clínica de la introducción de una prótesis **se guía por la experiencia clínica** más que por la medicina basada en la evidencia.»



Home

About The Academy

Education

Advocacy Issues

Academy Grant

Project Quantum Leap

O&P Career Info

Annual Meeting

Membership

Chapters & Societies

JPO

[Home](#) > [JPO](#) > [2003 Vol. 15, Num. 1](#) > pp. 11-17

Early Upper Limb Prosthesis Fitting: When and What Do We Fit

*Julie Shaperman, MSPH, OTR
Samuel E. Landsberger, ScD
Yoshio, Setoguchi, MD*

ABSTRACT A survey of child amputee clinics in North America explored early fitting of children with unilateral below-elbow limb absence. Responses from 45 of 80 (56%) clinics revealed that

Viewing Options

Link to Figures

Show Figures

Save

Print Options

Article Text

Figures

References

Print

- ◆ Cuestionario sobre protocolo de protetización
- ◆ 50/80 centros respondieron, 45 se utilizaron para el estudio
- ◆ La mayoría de los centros protetizaban entre 3-7 meses con un prot. pasiva
- ◆ La prótesis activa de media 18 meses (12-60 meses)

¿Por que protetización temprana?

- Ajustarnos al **desarrollo psicomotor**
- Mejora la **coordinación bimanual** al igualar la longitud de miembros.
- Mejora el equilibrio en **sedestación**
- Mejoran los **apoyos**
- Se favorece el **gateo**

RESEARCH ARTICLE

Use of Powered Prosthesis for Children with Upper Limb Deficiency at Hyogo Rehabilitation Center

Mitsunori Toda¹☉, Takaaki Chin^{2,3}☉*, Yaeko Shibata²‡, Futoshi Mizobe²‡

1 Department of Orthopaedic Surgery, Hyogo Rehabilitation Center, Kobe, Japan, 2 Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Hyogo Rehabilitation Center, Kobe, Japan, 3 Department of Rehabilitation Science, Kobe University Graduate School of Medicine in Hyogo Rehabilitation Center, Kobe, Japan

☉ These authors contributed equally to this work.

‡ These authors also contributed equally to this work.

* t-chin@pure.ne.jp

- Los niños que se ajustan **antes de los 2 años tienden a aceptar su prótesis** eléctrica que los que se ajustan después de 2 años. El enfoque de equipo multidisciplinario, la rehabilitación adecuada, el seguimiento detallado y la participación de los padres son bastante importantes para la introducción de prótesis motorizadas para niños.

Disability and Rehabilitation: Assistive Technology, July 2008; 3(4): 181–192

informa
healthcare

RESEARCH PAPER

Multivariate prediction of upper limb prosthesis acceptance or rejection

ELAINE A. BIDDISS & TOM T. CHAU

Bloorview Research Institute, Toronto, and The Institute of Biomaterials and Biomedical Engineering, University of Toronto, Ontario, Canada

Accepted December 2007

- 191 pacientes , 132 que llevaban prótesis y 59 que la habían abandonado.
- El factor más importante fué la edad de protetización:
 - En congénitas: antes de los 2 años.
 - En adquiridas: antes de los 6 meses tras la cirugía.



conclusiones

