

Amputación en el tratamiento de las malformaciones congénitas de los miembros inferiores en niños

Serie de casos. Experiencia de diez años.

Dr. José M. Niño C., * Dra. Claudia Marcela Medina M., * Dr. Pablo Rosselli C. **

* Residente III año Ortopedia y traumatología, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá D.C.

**Ortopedista infantil. Servicio de Ortopedia, Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Docente, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá D.C.

Palabras claves: Amputación, malformaciones congénitas.

Resumen

En este estudio se evaluaron los pacientes que requirieron amputaciones por malformaciones congénitas en miembros inferiores en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt, durante los últimos diez años. Se incluyeron 62 pacientes, a los que se les realizó amputación en algún nivel de miembros inferiores, intervenidos entre enero de 1990 y diciembre de 2000. El promedio de edad fue de 6 años (0 a 18 años). Los casos se distribuyeron según el diagnóstico de nivel de amputación, compromiso uni o bilateral, forma del muñón, complicaciones, tipo de marcha, satisfacción de los padres con el procedimiento y tiempo para adquirir autonomía en la marcha. Los diagnósticos más frecuentes fueron la hemimelia peronera tipo II (35,5%) y la hemimelia tibial tipo I, (21,0%); el tipo de amputación más frecuente fue la amputación del pie (35,5%), el compromiso bilateral se encontró en 16,1% y la complicación más frecuente fue la infección en 19,4%.

Introducción

Amputar un niño con una malformación congénita de los miembros inferiores no es fácil. Se debe tener la absoluta certeza de que no se va a ofrecer una mejor alternativa, como un procedimiento reconstructivo (osteotomías, liberación de tejidos blandos y alargamientos), antes de tomar una decisión irreversible, como es una amputación. Para esto, se debe conocer la historia natural de las discrepancias de longitud de miembros inferiores de las malformaciones congénitas, para no caer en la fácil tentación de proceder a reconstruir mediante múltiples cirugías, que además de generar falsas expectativas en los padres, van a arruinar la infancia de un paciente, que en últimas va a terminar amputado al llegar a la madurez esquelética. Se debe aprovechar la mejor adaptación psicológica y funcional del niño en los primeros años de vida, circunstancia que mejora la rehabilitación integral del paciente.

Indicar una amputación en un niño con una malformación congénita, genera rechazo de los padres, por lo que se requiere dar una explicación en la que se mire la amputación, como un procedimiento reconstructivo con una rápida rehabilitación en la mayoría de los casos.

Hay muchos aspectos con relación al cuidado del niño amputado que difieren de los adultos amputados y que demandan consideraciones separadas. El adulto que ha completado su desarrollo, es responsable e independiente; por el contrario, el niño que está en crecimiento es completamente dependiente de sus padres. Los problemas del niño amputado son el crecimiento, el entrenamiento con la prótesis, disciplina y ocasionalmente problemas psicológicos en el colegio y en el hogar.¹

Con este trabajo se pretende hacer un seguimiento a los niños, que por deficiencias congénitas de las extremidades inferiores, han requerido amputaciones, con el fin de evaluar complicaciones post operatorias tempranas o tardías, adaptación a la ortesis y a su vida cotidiana.

Marco teórico

Las amputaciones en los niños pueden ser divididas en dos grupos: congénitas y adquiridas. Las amputaciones congénitas pueden no necesitar ningún tratamiento quirúrgico y muchas ocurren a través de las articulaciones. En el grupo de las adquiridas, el trauma es la razón más común de pérdida de extremidad. Los tumores

también están implicados como una causa frecuente de amputación.²

La cirugía de amputación en niños difiere de la de los adultos en tres áreas: el crecimiento, el sobre crecimiento del muñón y la cicatrización.^{1,3}

Si se requiere una amputación en la infancia temprana, el cirujano debe, en lo posible, preservar la mayor cantidad de epífisis para el futuro potencial de crecimiento de la extremidad. La pérdida de la epífisis femoral distal por amputación AK de la rodilla, produce un acortamiento considerable de ésta para la vida adulta; tiene mejor resultado una desarticulación de la rodilla en la cual se conserva la epífisis femoral distal, preservando así el 70% del crecimiento de este hueso.¹

La segunda consideración en las amputaciones de los niños, es el sobrecrecimiento. Se produce una prominencia de nuevo hueso en el punto de sección que puede causar inflamación, dolor y dificultades en el manejo de la prótesis; en algunos casos, la prominencia ósea puede protruir a través de la piel. Este inconveniente ocurre sólo cuando la amputación se hace a través de la diáfisis, no ocurre en las desarticulaciones por el recubrimiento con cartílago articular.¹

El sobrecrecimiento terminal es más común en amputaciones BK de la rodilla, y tiende a comprometer más comúnmente el peroné que la tibia. El húmero sin embargo, es propenso al sobrecrecimiento, pero éste en un sitio mucho menos común de amputación.¹

Los estudios patológicos de la zona de sobrecrecimiento muestran crecimiento aposicional de hueso con osificación, que ocurre sobre una zona de crecimiento cartilaginoso; esto puede ser explicado por la alta actividad osteogénica del periostio del niño. La estimulación mecánica de la epífisis por la prótesis puede ser también un factor en el sobrecrecimiento óseo. La incidencia de sobrecrecimiento terminal es alta en amputaciones a través de la diáfisis, principalmente en niños menores de 10 años.¹

La tercera diferencia en las amputaciones en los niños es la cicatrización. En la niñez el proceso de cicatrización ocasionalmente se ve afectado por un pobre desarrollo de los tejidos blandos circundantes, que a su vez depende del tipo de amputación elegida.¹

La desarticulación trae grandes ventajas con respecto a la amputación a través de la diáfisis; el crecimiento epifisiario y el extremo del hueso se preservan, se evita el sobrecrecimiento terminal del hueso y se crean extremidades que son potencialmente más resistentes.¹

Agentes ambientales como los teratógenos, son involucrados como una causa de deficiencias o malformaciones de las extremidades en los niños. Sin embargo, es difícil determinar la posibilidad de herencia de éstas entidades para realizar consejería genética a las familias de éstos niños.⁴

Las deformidades congénitas pueden iniciar muy tempranamente durante la vida embrionaria, o pueden desarrollarse en diferente etapas del desarrollo durante la gestación. Generalmente son más severas las deformidades en la vida fetal temprana. Las malformaciones resultan de un defecto en la formación de los tejidos. La deformación es resultado de la acción de fuerzas mecánicas anormales sobre tejidos normales.⁴

En una reciente revisión, Brent⁵ anotó que 60% a 70% de las malformaciones humanas son de etiología desconocida. Causas ambientales han sido identificadas en aproximadamente 10% de las malformaciones, así: infecciones maternas 3%; compresión uterina 2%; exposición del feto a drogas conocidas, químicos, irradiación o hipertermia 1%.

Aproximadamente 5% de las malformaciones tienen un origen citogenético y alrededor de 15%, son originadas por mutaciones transmitidas por patrones mendelianos.⁴

Los casos de ausencia completa de las cuatro extremidades son excepcionalmente raros; los defectos de ausencia son usualmente parciales y generalmente hacen parte de múltiples malformaciones congénitas. La ausencia localizada de defectos en extremidades inferiores, son menos comunes que en miembros superiores.⁴

La deficiencia femoral proximal es una rara pero bien reconocida malformación. Esta es usualmente clasificada por la distribución anatómica de las anomalías, y los cambios bilaterales son mucho menos comunes que el compromiso femoral unilateral. La mayoría de los casos no tiene una causa certera y se han reportado como de aparición esporádica. Hamanishi⁵ revisó una serie de pacientes con fémur corto congénito y concluyó que la base de éste desorden puede ser poligénica o multifactorial. La embriopatía por talidomida es más frecuentemente asociada con defectos femorales más severos y que además involucra a otros huesos largos como la tibia y el radio.⁴

Los defectos parciales o totales de peroné usualmente son esporádicos y de etiología desconocida, puede ocurrir asociación de defectos que involucran las extremidades superiores. Una de las más frecuentes anomalías que involucran las extremidades inferiores, es la ausencia o hipoplasia de peroné. Esta puede ocurrir como un defecto aislado o puede estar asociada a otras anomalías

como ausencia de cuarto y quinto rayos, coalición tarsiana, hipoplasia de cóndilo femoral lateral y deficiencia femoral proximal. La deficiencia del peroné es encontrada en una variedad de desórdenes esqueléticos en entidades multisistémicas.⁴

La ausencia o hipoplasia de la tibia, es una anomalía poco común, es esporádica en la mayoría de los casos y es altamente variable en la severidad. Algunos casos hacen parte de síndromes sistémicos; es conocida su transmisión autosómica dominante o autosómica recesiva.^{4,7}

En décadas anteriores la filosofía del tratamiento de las deficiencias de miembros inferiores consistía en proveer soportes ortésicos u ortoprésis necesarias para restaurar la longitud. Algunos individuos fueron vistos como "lisados"; es muy importante definir que éstas deficiencias pueden representar verdaderas amputaciones que pueden ser manejadas actualmente con modernas prótesis.⁵

Materiales y métodos

Diseño

Estudio clínico, observacional, descriptivo, tipo serie de casos.

Población y muestra

Se revisaron 184 historias clínicas de pacientes con amputaciones de miembros inferiores. Se incluyeron 62 pacientes, incorporados a la investigación por muestreo secuencial, e intervenidos entre enero del 1990 y diciembre del 2000 en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Todos los pacientes tenían diagnóstico de malformaciones congénitas en miembros inferiores y el tratamiento elegido en junta quirúrgica fue la amputación en algún nivel. Algunos pacientes tuvieron asistencia por parte del servicio de psiquiatría. Se recolectó la información en el formato previamente diseñado (Anexo 1)

Las variables consideradas en el estudio se presentan en la tabla 1.

Resultados

Entre enero de 1990 y diciembre de 2000 se realizaron 72 amputaciones en diferentes niveles de miembros inferiores de 62 pacientes, 44 pacientes de sexo masculino (72%) y 18 pacientes de sexo femenino (18%). El promedio de edad fue de 6 años, con un rango mínimo de 0 años y máximo de 18 años. Media de 6,75 años. Desviación estándar de 5,02 años.

El diagnóstico más frecuente correspondió a la hemimelia peronera tipo II con 22 pacientes (35,5%) y la menor frecuencia se presentó en hemimelia peronera tipo

Tabla 1.

• Variables sociodemográficas
a. Sexo
b. Edad
• Diagnóstico inicial
a. Hemimelia peronera tipo I
b. Hemimelia peronera tipo II
c. Hemimelia peronera tipo III
d. Hemimelia tibial tipo I
e. Hemimelia tibial tipo II
f. Hemimelia tibial tipo III
g. Bandas constrictivas
h. Síndrome de proteus
• Clasificación de las malformaciones
Hemimelia peronera
(Clasificación de Coventry y Johnson).
a. I
b. II
c. III
Hemimelia tibial:
Clasificación de Kalamchi y Dawe.
a. I
b. II
c. III
Tipo de amputación
a. Amputación parcial del pie
b. Amputación del pie (symp)
c. Amputación transtibial
d. Desarticulación de rodilla
e. Amputación transfemoral
Forma del muñón
a. Cilíndrica
b. Cónica
c. Bulbosa.
Complicaciones
a. Ninguna
b. Infección
c. Remodelación del muñón
d. Reamputación
e. Cierre por segunda intención
f. Miembro fantasma
Tipo de marcha
a. Ambulador en la comunidad
b. Ambulador casero
c. Ambulador no funcional
d. No ambulador
Desempeño laboral o escolar
a. Independiente productivo
b. Independiente no productivo
c. Dependiente.
Satisfacción de los padres
a. Malo (1 a 3 puntos)
b. Aceptable (4 a 6 puntos)
c. Bueno (7 a 9 puntos)
d. Muy bueno
(Mayor de 9 puntos)
Tiempo de autonomía en la marcha
a. 2 a 3,5 meses
b. 4 a 5,5 meses
c. 6 a 8 meses.
Fecha de amputación
a. Intervalo 1: entre 1990 y 1995
b. Intervalo 2: entre 1996 y 2000

III, hemimelia tibial tipo III y síndrome de Proteus cada uno con 1 paciente (1,6 %) (Gráfica 1).

El tipo de procedimiento quirúrgico más realizado fue la amputación del pie con 22 pacientes (35,5 %) y el menos realizado fue la amputación parcial del pie con 8 pacientes (12,9%) (Gráfica 2).

El muñón bulboso se encontró más frecuentemente en 38 pacientes (61,3%) y el de menor frecuencia, el cónico con 4 pacientes (6,5 %) (Gráfica 3); diez pacientes tuvieron amputación bilateral en miembros inferiores, que representan el 16,1 % de la muestra.

En 47 pacientes (75,8 %) no se presentaron complicaciones; la infección fue la más frecuente con 12 pacientes (19,4%).

Sólo un paciente (1,6%) fue ambulador casero, los restantes 61 pacientes (98,4 %) fueron ambuladores en la comunidad. 61 pacientes (98,4 %) se desempeñan laboral o escolarmente independientes y productivos.

La edad a la que más se presentaron complicaciones fue a los 4 años, de éstos 4 pacientes (8.1%), 3 de ellos presentaron infección y 1 cursó con síndrome de miembro fantasma, y requirió manejo por psiquiatría con diagnóstico de trastorno depresivo mayor; éste paciente fue el que requirió mayor tiempo para autonomía en la marcha.

El porcentaje de complicaciones fue muy similar en grupo de amputación unilateral y bilateral correspondiendo a 25% y 20% respectivamente.

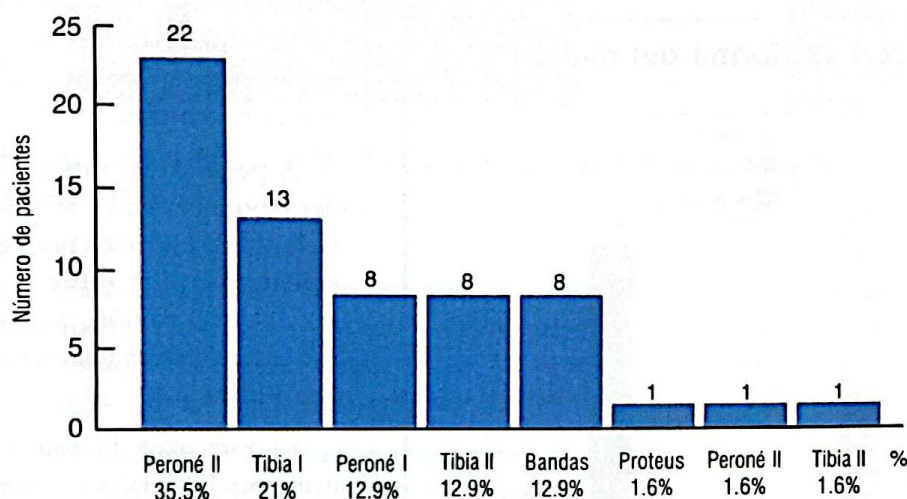
Los padres de 58 pacientes (93,5%) calificaron los resultados del procedimiento en sus hijos como muy buenos; 4 padres de pacientes (6,5%) evaluaron el procedimiento como bueno. Treinta y cuatro pacientes (54,8%) recuperaron autonomía en la marcha en los primeros 3,5 meses. La totalidad de los padres recomendaría el procedimiento hecho a sus hijos a unos padres que enfrentaran una situación similar.

Veintiocho pacientes (45,2%) fueron amputados en el primer intervalo de tiempo, correspondiente a 1990 hasta 1995 y 34 pacientes (45,2%) entre 1996 y 2000.

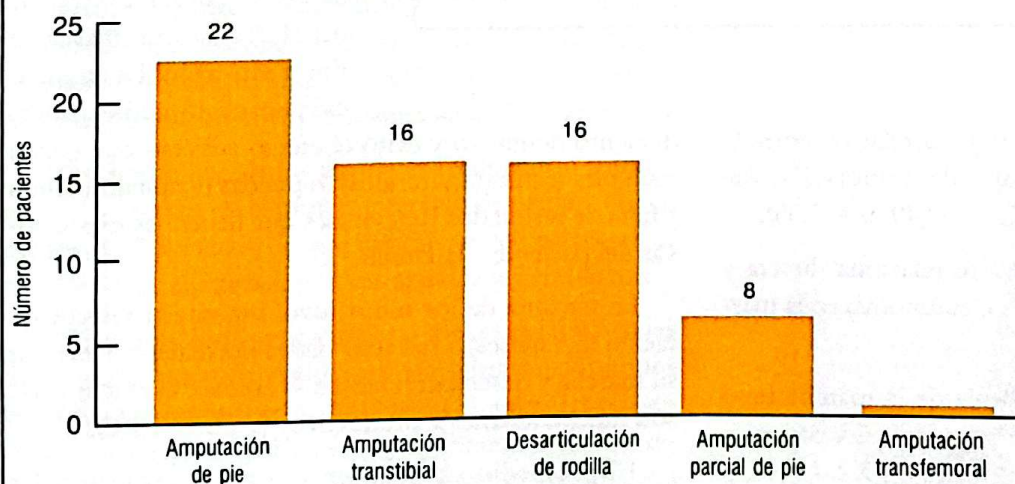
El diagnóstico tiene una directa correlación con el tipo de amputación realizada ($X^2 = 141,93, p < 0,05$). Se observó una correlación estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre tipo de amputación y diagnóstico con la forma final del muñón (Gráfica 4).

Al correlacionar los diferentes diagnósticos con el tiempo de autonomía para la marcha se encontró una correlación

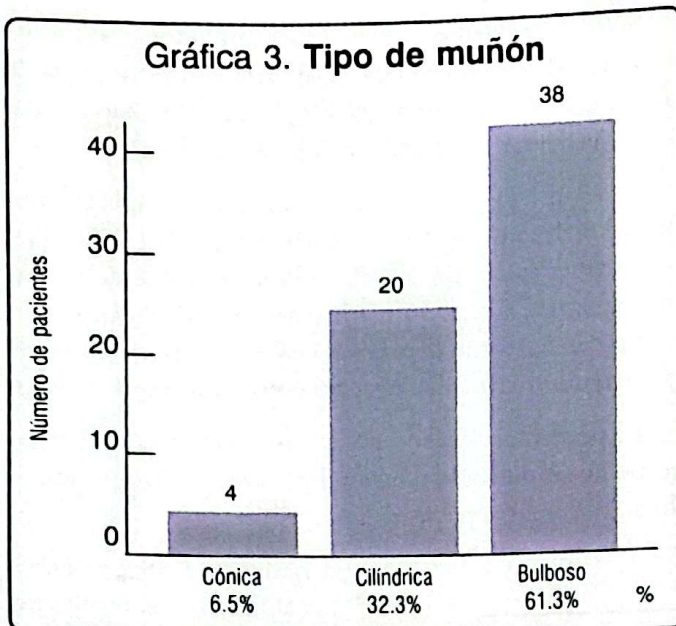
Gráfica 1. Diagnóstico



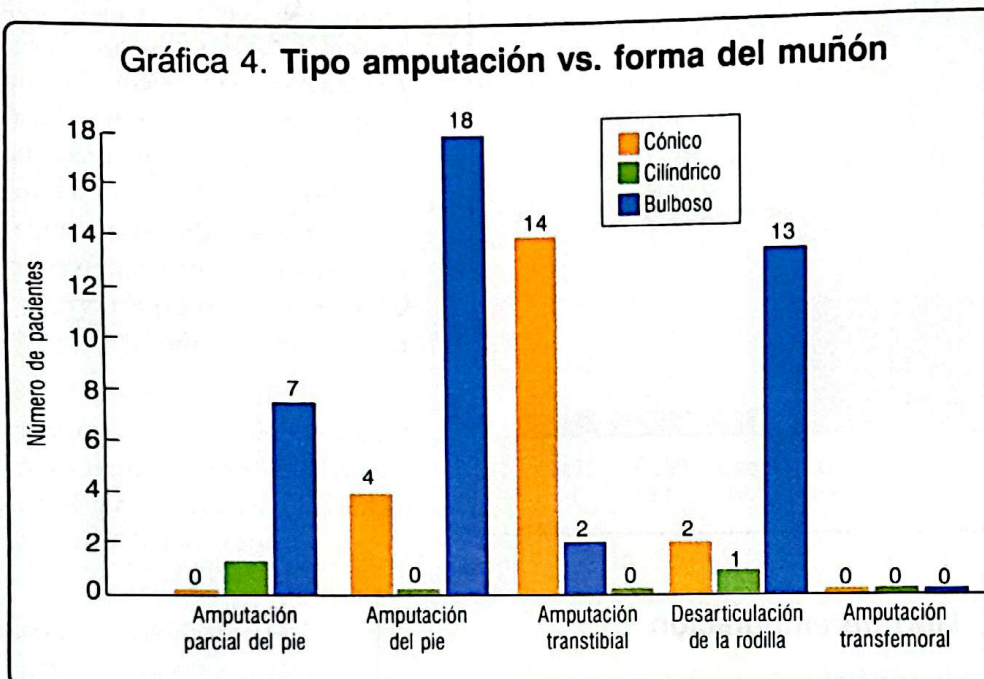
Gráfica 2. Tipo de amputación



Gráfica 3. Tipo de muñón



Gráfica 4. Tipo amputación vs. forma del muñón



significativa ($X^2 = 33,22$, $p < 0,05$). La relación entre la autonomía en la marcha y el tipo de amputación fue estadísticamente significativa ($X^2 = 32,49$, $p < 0,05$).

La amputación uni o bilateral se relaciona directa y significativamente con el tiempo de autonomía en la marcha ($X^2 = 15,23$, $p < 0,05$).

La recuperación de la autonomía de la marcha tuvo diferencias significativas estadísticamente entre los pacientes de sexo masculino y los de sexo femenino ($X^2 = 7,48$, $p < 0,05$). Todos los pacientes tuvieron acceso a una prótesis para su extremidad operada. Hay diferencia estadística

significativa en la edad de amputación entre el primero y segundo intervalo de tiempo. ($X^2 = 34,86$, $p < 0,05$).

Discusión

Las malformaciones congénitas de miembros inferiores que requirieron manejo quirúrgico con amputación, se presentaron predominantemente en pacientes de sexo masculino.

Los procedimientos quirúrgicos más realizados estuvieron directamente relacionados con los diagnósticos más frecuentes, ya que para cada entidad, según sus características, hay una cirugía de elección;^{1,3,8} por ejemplo, para las hemimelias peroneras Tipo I, el procedimiento indicado fue la amputación parcial del pie, y en casos muy especiales la amputación del pie. En el caso de las hemimelias peroneras tipo II, el procedimiento de elección fue la amputación del pie y ocasionalmente requirió amputación transtibial.

A pesar de las dificultades reportadas en las amputaciones de los niños por su crecimiento y el sobrecrecimiento del muñón, la mayor parte de éstos fueron de tipo bulboso.

El porcentaje de malformaciones bilaterales en este estudio, es menor que el reportado en la literatura.⁹

La morbilidad encontrada en las amputaciones fue del 24,2% y su principal causa fue la infección. La amputación se eligió como procedimiento

definitivo y evitó el efecto adverso que tienen múltiples técnicas quirúrgicas, repetidas hospitalizaciones y falta de resultados funcionales que llenen las expectativas del paciente y la familia.

La mayoría de los niños tuvo una rápida reincorporación (3,5 meses) a sus actividades normales y al evaluar su marcha y desempeño laboral o escolar, la mayor parte son independientes y productivos (Figuras 1 y 2).

El promedio de edad en el que se realizaron las amputaciones en los últimos 10 años, es de seis años; ésta sigue siendo una edad avanzada, teniendo en cuenta que

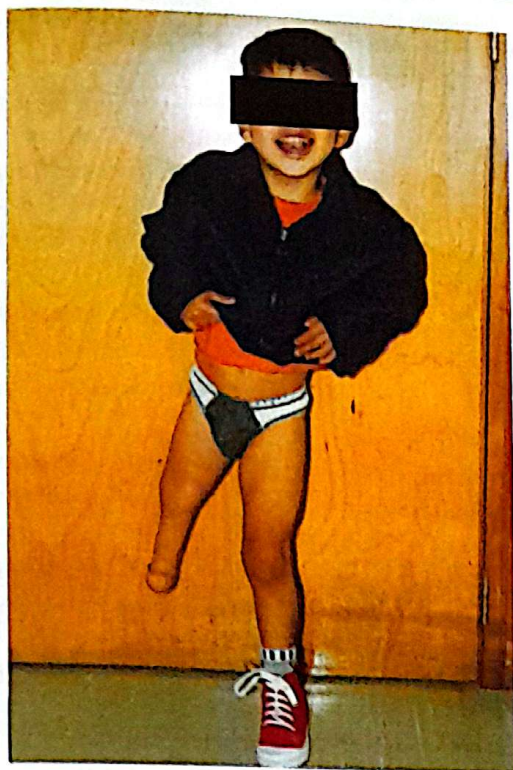


Figura 1: Desarticulación de la rodilla en un paciente con agenesia tibial.

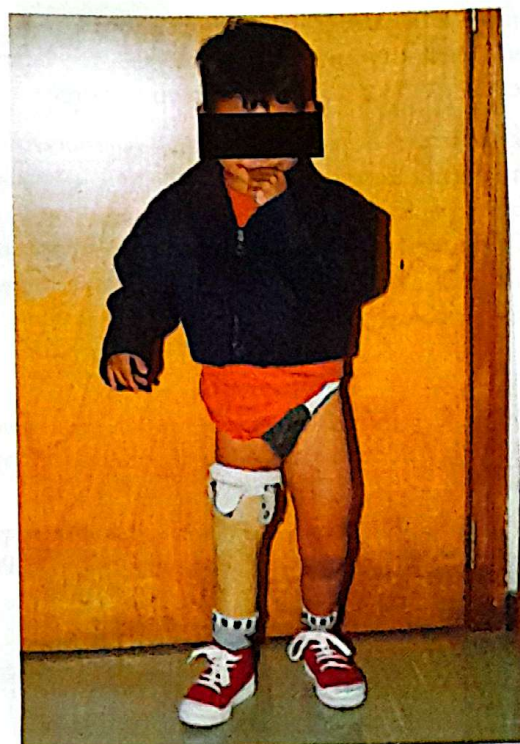


Figura 2: Adaptación del paciente a la prótesis.

la amputación a edades tempranas mejora la adaptación a la prótesis. Cabe anotar que en los últimos cinco años, se han realizado amputaciones en edades más tempranas, que en los primeros cinco años del estudio.

No se observaron variaciones en cuanto al número de pacientes amputados al comparar el primero y segundo intervalo de tiempo, lo que indica que el comportamiento de aparición de la enfermedad no ha variado en los últimos 10 años.

Todos los padres están satisfechos con los resultados obtenidos por sus hijos e incluso, si tuvieran que aconsejar a unos padres con hijos con malformaciones congénitas como las de los suyos, recomendarían la amputación.

Más de la mitad de los pacientes recuperaron autonomía en la marcha en el primer intervalo de tiempo, que es menos de 3,5 meses, lo que indica que los pacientes se reincorporan rápidamente a sus actividades cotidianas.

En las amputaciones parciales o totales del pie y en las desarticulaciones de rodilla, se presentaron muñones bulbosos predominantemente (Figura 3), mientras que en las amputaciones transtibiales se presentaron muñones cilíndricos o cónicos; esto debido a los inconvenientes del crecimiento del paciente y el sobrecrecimiento del muñón en las amputaciones a través de la diáfisis.

Se encontró que mientras más alto sea el nivel de amputación, se va a requerir más tiempo para lograr autonomía en la marcha.

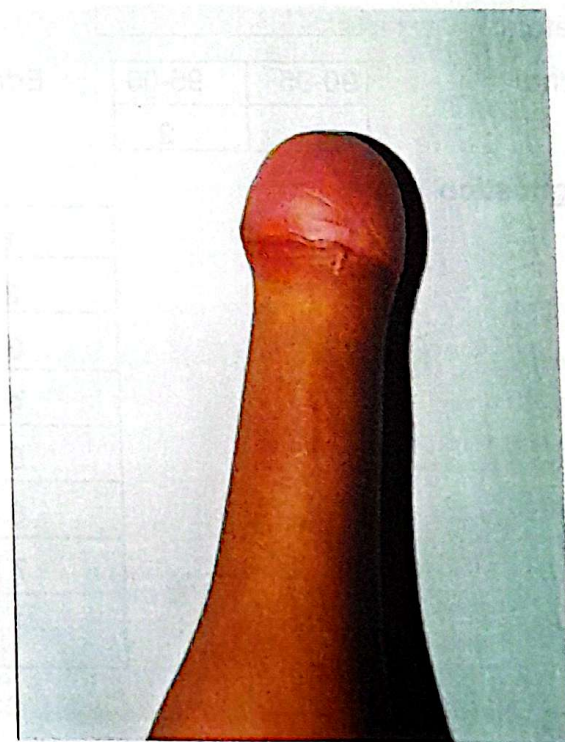


Figura 3: Desarticulación de la rodilla. Muñón bulboso.

Aunque la incidencia de complicaciones no es diferente en las amputaciones uni o bilaterales, hay diferencia en la recuperación de la autonomía en la marcha.

Los pacientes de sexo masculino recuperaron más rápidamente la autonomía en la marcha, que los pacientes de sexo femenino; esto no está relacionado con el diagnóstico y por ende con el tipo de amputación, porque no hubo diferencias significativas entre los sexos con respecto a estas variables.

Bibliografía

- Guillespie R. Principles of amputation surgery in children with longitudinal deficiencies of the femur. Clin Orthop Rel Research. 1990; 256: 29-38.
- Benevia J, Makley M, Leeson M. Primary epiphyseal transplants and bone overgrowth in childhood amputations. J Pediat Orthop. 1992; 12: 746-750.
- Burgess EM. Amputation surgery and lower limb prosthetics. Blackwell Scientific Publications. 1988.
- Kalamchi A. Congenital Lower Limb Deficiencies. Springer-Verlag. 1989.
- Brent RL. Prevention of physical and mental congenital defects. Part A: The scope of the problem. In Marois M. (ed): Progress in clinical and Biological Research. New York, Alan R. Liss, Inc., 1985; 163: 55-68.
- Murdoch G. Amputation Surgery and lower limb prosthetics. Blackwell Scientific Publications. 1988.
- Kalamchi, A, Dawe, RV.: Congenital deficiency of the tibia. Bone Joint Surg. 1985; 67B: 581.
- McCarty J, Glancy G, Chang F. Fibular hemimelia: Comparison of outcome measurements after amputation and lengthening. JBJS 2000; 82A, N(12): 1732.
- Patient census at child amputee clinics. Child Prosthetic Orthotic Studies, New York University Post graduate Medical School, August 1973-April 1982.

Anexo 1

Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt Amputación en miembros inferiores

Nombre			HC						
Teléfono									
Fecha	90-95	95-00	Edad		Prótesis				
	1	2			<table border="1"> <tr> <td>Sí 1</td> <td>☐</td> </tr> <tr> <td>No 2</td> <td>☐</td> </tr> </table>	Sí 1	☐	No 2	☐
Sí 1	☐								
No 2	☐								
					Sexo				
					<table border="1"> <tr> <td>1.M</td> <td>☐</td> </tr> <tr> <td>2.F</td> <td>☐</td> </tr> </table>	1.M	☐	2.F	☐
1.M	☐								
2.F	☐								

Diagnóstico inicial

1	Hemimelia peroné tipo I
2	Hemimelia peroné tipo II
3	Hemimelia peroné tipo III
4	Hemimelia tibia tipo I
5	Hemimelia tibia tipo II
6	Hemimelia tibia tipo II
7	Bandas constrictivas
8	Síndrome proteus

Tipo de amputación

1	Amputación parcial del pie
2	Amputación del pie
3	Amputación transtibial
4	Desarticulación de rodilla
5	Amputación transfemoral

Amputación

1	Unilateral
2	Bilateral

Forma del muñón

Cilíndrica	1
Cónica	2

Bulboso	3
---------	---

Comentario

Complicaciones

Ninguna
Infección
Remodelación muñón
Reamputación
Cierre 2ª intención
Miembro fantasma

0
1
2
3
4
5

Otras

Tipo de marcha

Ambulador en la comunidad
Ambulador casero
Ambulador no funcional
No ambulador

1
2
3
4

Desempeño laboral o escolar

Independiente productivo
Independiente no productivo
Dependiente

1
2
3

Satisfacción de los padres

1 a 10

Recomendaría el procedimiento

Sí 1

No 2

Tiempo de autonomía en la marcha

--

Seguimiento

Otros