

Dismelia

B. Bertram

Malformaciones congénitas de la extremidad superior – conceptos de tratamiento y particularidades de la tecnología ortopédica

Congenital Deformities of the Upper Limbs – Treatment Concepts and Special Aspects of Orthopaedic Technology

Existen unos estándares especiales en cuanto al desarrollo de medios auxiliares para las malformaciones congénitas de la extremidad superior. Los conceptos protésicos de eficacia probada son a menudo insuficientes y es necesario adaptarlos. Al hacerlo, no se debe ignorar la autonomía real de los pacientes de dismelia.

Palabras clave: dismelia, medios auxiliares para personas sin manos, prótesis de brazo

There are special standards for the development of devices for congenital deformities of the upper limb. Proven prosthetic concepts are often inadequate and have to be adapted. The actual autonomy of the patients may not be ignored.

Key words: dysmelia, tools for handless, arm prostheses

Introducción

Los pacientes con una o varias malformaciones congénitas de la extremidad superior son una clientela especial. Se desconoce la génesis de la mayor parte de las malformaciones congénitas [1]. Por tanto, en principio no existe ninguna relación entre la malformación y una enfermedad sistémica que requiera una terapia específica. Mientras que los pacientes con una enfermedad o una amputación traumática tienen que sufrir y asimilar no solo la pérdida de su integridad física, sino también la pérdida de las habilidades aprendidas, los pacientes con una malformación crecen con eso y a lo largo de su vida de-

sarrollan estrategias para superar el día a día en un mundo dirigido al uso de dos brazos completamente formados. Para ello se sirven de sus recursos naturales y, a veces, desempeñan las tareas empleando todo su cuerpo. A las personas ajenas sin experiencia les suele faltar imaginación en esta situación, suponiendo limitaciones que no existen. Además se olvida que la extremidad no ha perdido toda su funcionalidad y que, en la mayoría de los casos, un número inferior de dedos tiene la misma sensibilidad que una mano de cinco dedos. Por tanto, ser diferente a las ilustraciones de un atlas de anatomía no significa automáticamente tener que sufrir una vida incompleta llena de privaciones. No obstante, está justificado usar medios auxiliares para facilitarse la vida cotidiana en un mundo para dos brazos, obteniendo así autonomía y autodeterminación, sin olvidar el enfrentarse pronto a los posibles signos de sobrecarga con movimientos de compensación o con un sobreesfuerzo extremo, y asegurarse así una competitividad duradera.

Medios auxiliares para personas sin manos

Las malformaciones longitudinales van acompañadas de una reducción, en parte considerable, de las extremidades al tiempo que, en principio, las estructuras fisiológicas pueden estar presentes. No es raro que las personas afectadas dispongan de buenas capacidades motrices así como de un buen desarrollo de la fuerza. La limitación más destacada que cabe mencionar es el alcance reducido a causa del déficit

de longitud (Fig. 1). Para compensarla, resulta idóneo servirse de herramientas y adaptaciones especiales de objetos de uso cotidiano: los ganchos para vestirse, los elementos para fijar los productos de higiene o las adaptaciones de agarre permiten a los pacientes con una malformación longitudinal sostener y manejar los objetos necesarios con autodeterminación y de forma específica según la actividad (Fig. 2a-c). Para ello emplean sus propios recursos corporales y no se ven limitados por mecanismos instalados.

Además de la opción de emplear medios auxiliares ortopédicos, también es posible realizar adaptaciones menores con medios domésticos o modificar el funcionamiento y/o la finalidad de objetos de uso cotidiano. Las herramientas de fabricación especial no solo suponen a los pacientes un gasto económico sino que también les tienen que dedi-

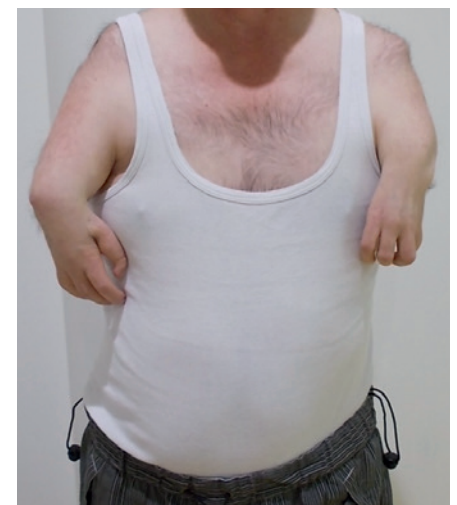


Fig. 1 Aspecto de una malformación longitudinal.

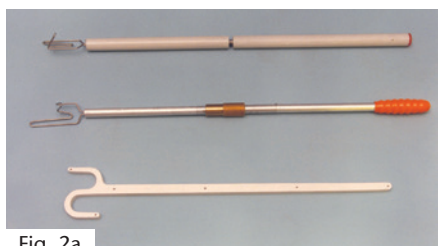


Fig. 2a



Fig. 2b



Fig. 2c

Fig. 2a–c Ejemplos de medios auxiliares específicos para incrementar el alcance, del catálogo „Hilfsmittel für Ohnhänder und bewegungseingeschränkte Menschen“ (no disponible en español), Hospital Universitario de Heidelberg.

- a) Ganchos para vestirse.*
- b) Soporte para la maquinilla de afeitarse.*
- c) Herramienta de escritura.*

car tiempo. Hay pacientes que, gracias a su propia imaginación, son capaces de compensar por sí mismos un déficit de movimiento empleando unos mangos reforzados con material aislante de la tienda de bricolaje o unos acoples para manillar convencionales. En este caso, también existe la posibilidad de una protetización duradera empleando una herramienta de fabricación especial, ya sea basada en estándares existentes o hecha totalmente a medida.

Prótesis

A primera vista, las malformaciones transversales suelen tener un aspecto similar al de una amputación (Fig. 3). Es algo típico que en estos casos falten, al menos, los dedos totalmente formados. Aunque esto imposibilita una función de agarre fisiológica, la extremidad se puede emplear de todos modos de for-

ma activa para fijar objetos: además de sujetar los objetos contra el cuerpo o en la axila, con frecuencia también se observan movimientos que requieren una motricidad muy fina para fijar algo en los pliegues de flexión de la mano, de la muñeca o del codo (Fig. 4a y b).

Si todas estas actividades obviamente pueden compensarse tan bien: ¿por qué se plantea entonces la cuestión de una protetización [2]? Hay varios motivos para ello: en determinadas circunstancias, las estrategias alternativas llevan más tiempo y requieren movimientos de compensación que, a largo plazo, pueden sobrecargar las estructuras corporales a pesar de estar totalmente sanas. A esto se suma la disminución de la movilidad general, un proceso paulatino y constante propio de la edad que limita o incluso puede imposibilitar los patrones anteriores [3]. Al fin y al cabo, la competitividad en la socie-

dad presenta determinadas exigencias en cuanto a la velocidad de ejecución de una tarea, una productividad duradera o, simplemente, un aspecto discreto. Dicho de otra forma, el uso de prótesis puede contribuir a que un patrón de movimientos fisiológico proteja las estructuras corporales y a que, a su vez, sea posible llevar a cabo más tareas en menor tiempo. Cuando se está especialmente expuesto, se necesita además mucha seguridad en sí mismo y la comprensión del entorno frente a ese aspecto distinto a la norma, pero no siempre se dan estos requisitos.

Sin duda, la decisión de utilizar prótesis va unida a tener que prescindir de ciertas cosas: aunque una prótesis proporcione una amplitud de agarre y una fuerza de agarre bastante mayores, las posibilidades de fijación más diversas o permita disimular el aspecto de forma acertada, también supone perder



Fig. 3

Fig. 3 Aspecto de una malformación transversal (antebrazo).



Fig. 4a



Fig. 4b

Fig. 4a y b Jugando a las muñecas con microdactilia.



Fig. 5 Cinemática articular divergente en dismelia (p. ej., hiperextensión).

de inmediato el sentido del tacto, que posiblemente se acumule el calor, y un peso adicional. Por tanto, una decisión así no suele ser fácil para los afectados que son capaces de estimar bien su capacidad. Por eso es importante no considerar las prótesis como „sustitutas de una mano“ sino como „medio auxiliar“ en sentido literal, como herramienta para ejecutar tareas específicas o, dependiendo del modelo de la prótesis, para una multitud de tareas. No debería existir la necesidad de utilizar la prótesis durante todo el día sino, más bien, poder usarla cuando sea necesario y tenerla prevista para casos de uso concretos. Al fin y al cabo, la calidad de vida subjetiva también es un criterio de decisión importante [4]: cuando las circunstancias de la vida o las condiciones generales afectan de forma significativa al éxito de una prototización, esto hay que respetarlo, y aunque exista una indicación clara y objetiva en un momento concreto, es necesario abstenerse de una prototización. No obstante, las condiciones limitantes pueden variar posteriormente, por lo que habría que estudiarlas de nuevo.

Diferencias en los criterios de diseño

En el caso de personas principalmente sanas, el tejido de una extremidad que habrá que colocar en una prótesis deberá ser considerado bajo otros criterios que en el caso de personas con amputación. Normalmente, la tolerancia a la presión no se puede equiparar dado

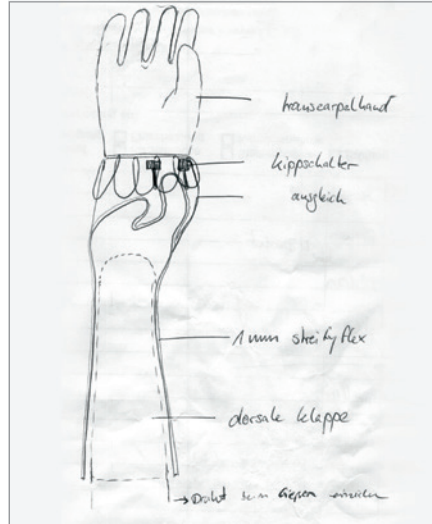


Fig. 6 Croquis de construcción para integrar un sistema de control para el rudimento.

que predominan otras condiciones de sensibilidad y circulación sanguínea al estar intacto el sistema neurovascular. Las zonas típicas de carga y descarga y los bordes deben adaptarse en función de las diferencias morfológicas, y también pueden darse diferencias en el recorrido de los tendones y las excursiones articulares (Fig. 5). También aumentan las exigencias a los criterios de diseño, ya que es necesario tener en cuenta los rudimentos que pudiera haber. Además, la tolerancia frente a las limitaciones del movimiento y a una reducción de la tactilidad es menor que en los pacientes con amputación, para quienes el medio auxiliar es mucho más que una herramienta. A este respecto, es absolutamente necesario agotar todos los medios para no provocar ningún impedimento adicional con el uso de la prótesis.

Conceptos de prototización

Primero se usan los mismos componentes y materiales que en las personas con amputación, y se siguen al principio los conceptos y vías de prototización correspondientes (p. ej., de acuerdo con el compendio „Qualitätsstandard im Bereich Prothetik der oberen Extremität“, no disponible en español) [5]. También aquí se aplica la clasificación según los criterios „pasiva“, „mecánica“ y „electrónica“, y se orienta a las necesidades individuales de los pacientes. Tener especialmente en cuenta los elementos interruptores tiene como resultado la



Fig. 7 Construcción con enmarque para tener en cuenta los rudimentos.

ampliación de los componentes que se han de considerar: mientras que los sistemas de control por electrodos son una opción fiable, el uso de interruptores de presión, de cordón y basculantes es una variante con la que se pueden utilizar los rudimentos funcionales estables a modo de mecanismo de control intuitivo. De esta forma, al usuario le resulta más fácil llevar a cabo el control y se aprovechan las funciones existentes de la extremidad en lugar de encajarla sin función alguna (Fig. 6). A las teclas sensibles a la presión se les puede otorgar una importancia especial, ya que aparentan en cierta medida una respuesta: la presión que se siente se parece a la fuerza de agarre de la mano protésica. La integración de rudimentos en el encaje, pasivo o activo, supone un proceso considerablemente más complicado que las prototizaciones clásicas.

En el caso de prototizaciones para dismelia, se ha incrementado el uso de construcciones con enmarques personalizados que tienen en cuenta los requisitos especiales para colocar la extremidad. Estas tienen en cuenta la reducida tolerancia a la presión garantizando la transmisión mecánica de fuerzas entre el encaje y la extremidad. Las construcciones con enmarques son, con frecuencia, una condición indispensable para la capacidad de prototización (Fig. 7) en caso de que los rudimentos sean prominentes o tengan partes blandas inestables si estos provocan una desviación considerable del eje, dificultan el ponerse y quitarse la prótesis debido a su inestabilidad o si es necesario tener

especialmente en cuenta la tactilidad [6]. Aquí cabe señalar que el análisis de la Biomecánica y del intento de enfocar en áreas concretas los principios de funcionamiento de la estructura del encaje supone un aprendizaje inestimable en beneficio de unas protetizaciones cómodas para los pacientes con amputación.

Pero los rudimentos también pueden suponer un desafío para la comunicación, ya que los componentes industriales generalmente se pueden modificar de forma muy limitada. Las soluciones especiales, posibles modificaciones o, simplemente, los desplazamientos del eje se deben discutir y ajustar claramente a las necesidades del paciente. Si el eje del codo seguirá al „exceso de longitud“ del brazo o si se utilizarán articulaciones de pletina externas, si el montaje del eje se realizará de forma ortógrada con respecto a la dirección del movimiento de la articulación del codo o si en beneficio de la estética seguirá el trazado curvo del antebrazo, hasta qué punto hay que aceptar un exceso de longitud del lado protésico o hasta qué punto las prominencias afectan a la imagen: todo esto son cuestiones que surgen en comparación directa con mayor frecuencia en las protetizaciones para dismelia y que requieren un asesoramiento extenso desde el principio de la protetización. En algunos casos, la morfología puede incluso suponer que una protetización funcional cause dificultades a la hora de llevar ropa puesta, por lo que directamente se puede descartar el uso en el transcurso de todo el día. Cabe mencionar que las „medidas para mejorar el muñón“ a favor de simplificar la protetización generalmente no se consideran una opción viable: la amputación de rudimentos puede que vulnere por primera vez la integridad física y conlleva, además del riesgo de la operación, una pérdida de la tactilidad y, posiblemente, hasta consecuencias psíquicas. En definitiva, hoy en día apenas se pueden prever las alternativas tecnológicas que en el futuro podrán desarrollarse con éxito a partir de la morfología actual.

Medios auxiliares específicos

Además de la opción de las protetizaciones clásicas, lógicamente existe también en los casos de malformación

transversal –como en la observación de las malformaciones longitudinales– la posibilidad de emplear medios auxiliares específicos para una tarea. Sobre todo los niños se benefician cuando se plantean soluciones especiales. La plasticidad mental es elevada a esta edad, motivo por el cual en muchos lugares se busca una protetización temprana para ver su uso integrado con mayor rapidez en la vida cotidiana. Pero conceder a los niños el espacio necesario para desarrollar estrategias alternativas es al menos igual de importante para no generar demasiada dependencia de un medio auxiliar. Los encajes adheridos y los defectos causan constantemente incidentes en los que la prótesis no puede usarse, siendo necesario recurrir a otras estrategias. Al mismo tiempo, las exigencias de funcionamiento de un medio auxiliar son muy elevadas cuando se está usando y, dentro de lo posible, debe ayudar a realizar todas las actividades propias de la edad. Como apenas

es técnicamente posible satisfacer esta exigencia, las soluciones especiales son un complemento para realizar tareas específicas (p. ej., nadar, hacer gimnasia) o ayudan a desempeñar actividades concretas (p. ej., tocar un instrumento, montar en bicicleta) mientras que, en otros casos, aún no existe necesidad alguna de utilizar un medio auxiliar permanentemente (Fig. 8a–c).

Conclusión

El desarrollo de medios auxiliares para las malformaciones congénitas de la extremidad superior plantea desafíos especiales a los implicados en el proceso de tratamiento y al equipo entero de protetización. Los conceptos protésicos de eficacia probada son a menudo insuficientes y deben ser adaptados a las necesidades específicas del usuario. Al mismo tiempo, el diagnóstico de una dismelia no significa automáticamente que se necesiten soluciones de alta

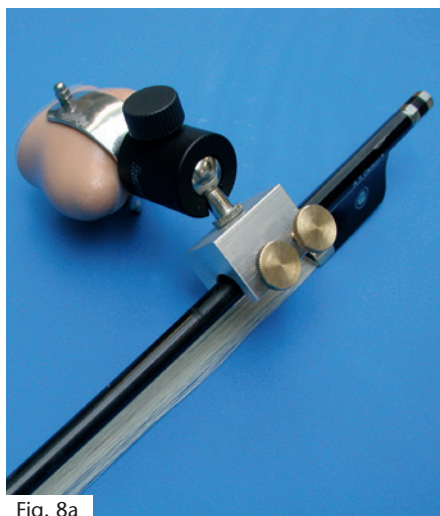


Fig. 8a



Fig. 8b



Fig. 8c

Fig. 8a–c Medios auxiliares para tareas específicas;

a) Adaptador para violonchelo, **b)** Adaptador para manillar, **c)** Medio auxiliar para nadar.

complejidad técnica o una colección numerosa de medios auxiliares para todos los casos de uso imaginables. A este respecto, sobre los implicados en el proceso de tratamiento recae una enorme responsabilidad: es necesario explicar a los afectados las opciones y también las limitaciones de los medios auxiliares ya que, de lo contrario, sus experiencias con otras estrategias llevarían a desaprovechar la proteti-

zación. Especialmente a los padres de niños con una dismelia hay que transmitirles que existen soluciones tanto técnicas como personales para cualquier necesidad, y que el potencial de los niños es mayor de lo que pueda parecer en un principio. Solo así es posible asegurar que el esfuerzo y la dedicación sean aceptados de forma positiva y se transformen en un valor añadido real.

Autor:

*Boris Bertram, maestro técnico ortopédico
Hospital Universitario de Heidelberg
Centro de Ortopedia, Cirugía de Accidentes y Paraplegiología
Ortopedia técnica
Schlierbacher Landstraße 200a
69118 Heidelberg (Alemania)
boris.bertram@med.uni-heidelberg.de*

Artículo revisado / reviewed paper

Bibliografía:

[1] Martini A-K (Hrsg). Ellenbogen, Unterarm, Hand. Teilband aus: Wirth CJ, Zichner L (Hrsg.). Orthopädie und Orthopädische Chirurgie. Das Standardwerk für Klinik und Praxis. Stuttgart, New York: Thieme Verlag, 2003

[2] Tolsma MHJ, Meeuwisse-de Vries B, Pesch-Batenburg JMFB, Röl M, Arendzen JH, Roebroek ME, Stam HJ. Level of functioning of adolescents and young adults with a congenital reduction deficiency of the upper limb. *Revalidata*, 2003; 25: 18–21

[3] Bent N, Tennant A, Neumann V, Chamberlain MA. Living with thalidomide: Health status and quality of life at 40 years. *Prosthetics and Orthotics International*, 2007; 31 (2): 147–156

[4] James MA. Impact of prostheses on function and quality of life for children with unilateral congenital below-the-elbow deficiency. *The Journal of Bone and Joint Surgery*, 2006; 88 (11): 2356–2365

[5] Verein zur Qualitätssicherung in der Armprothetik e. V. (Hrsg.). Kompendium Qualitätsstandard im Bereich Prothetik der oberen Extremität. Dortmund: Verlag Orthopädie-Technik, 2014

[6] Bertram B, Alimusaj A. Anpassung einer myoelektrischen Unterarmprothese. *Orthopädie Technik*, 2014; 65 (8): 42–46