

CIRUGÍA DE REEMPLAZO ARTICULAR EN CASOS DE HEMOFILIA

Jerome Wiedel

Department of Orthopaedics
University of Colorado Denver

Sally Stabler

Division of Hematology, Department of Medicine
University of Colorado Denver

Sue Geraghty

Sharon Funk

Hemophilia and Thrombosis Center
University of Colorado Denver



FMH

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia

© World Federation of Hemophilia, 2010

La FMH alienta la redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia sin fines de lucro con propósitos educativos. Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Programas y Educación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación está disponible en la plataforma de aprendizaje en línea de la Federación Mundial de Hemofilia en **eLearning.wfh.org**

También pueden solicitarse copias adicionales a la FMH en:

World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo electrónico: wfh@wfh.org
Página internet: www.wfh.org

El objetivo de la serie *Tratamiento de la hemofilia* es proporcionar información general sobre el tratamiento y control de la hemofilia. La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. Las dosis recomendadas y otros regímenes de tratamiento son revisados continuamente, conforme se reconocen nuevos efectos secundarios. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos u otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior, se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y/o consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica antes de administrar cualquiera de los medicamentos a los que se hace referencia en esta monografía.

Las afirmaciones y opiniones aquí expresadas no necesariamente representan las opiniones, políticas o recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia, de su Comité Ejecutivo o de su personal.

Serie monográfica Tratamiento de la hemofilia

Editor de la serie:

Dr. Sam Schulman

Índice

Introducción.....	1
Indicaciones y contraindicaciones.....	1
Indicaciones.....	1
Contraindicaciones.....	1
Evaluación preoperatoria.....	1
Consideraciones de enfermería.....	2
Figura 1: Componentes de un reemplazo de rodilla.....	2
Figura 2: Componentes de un reemplazo de cadera.....	2
Consideraciones médicas.....	4
Cuadro 1. Pruebas de evaluación preoperatorias.....	4
Consideraciones de fisioterapia.....	5
Consideraciones quirúrgicas.....	6
Tratamiento perioperatorio.....	6
Consideraciones médicas.....	6
Cuadro 2. Reemplazo de factor en casos de cirugía ortopédica.....	7
Consideraciones fisioterapéuticas.....	8
Consideraciones quirúrgicas.....	8
Tratamiento postoperatorio.....	9
Consideraciones de enfermería.....	9
Consideraciones médicas.....	9
Consideraciones quirúrgicas.....	9
Consideraciones fisioterapéuticas.....	10
Control a largo plazo del reemplazo articular.....	10
Complicaciones.....	10
Reemplazo articular en pacientes con inhibidores del factor VIII.....	11
Conclusiones.....	11
Referencias.....	11

Cirugía de reemplazo articular en casos de hemofilia

Jerome Wiedel, Sally Stabler, Sue Geraghty, y Sharon Funk

Introducción

En sus modalidades graves, los trastornos de la coagulación hereditarios ligados al cromosoma X, las hemofilias A y B, se caracterizan por hemorragias espontáneas en las articulaciones. Esta también es una característica clínica importante en pacientes que padecen el tipo 3 de la enfermedad de von Willebrand y, ocasionalmente, de las modalidades graves de otras deficiencias de factores de la coagulación. Las articulaciones más comúnmente afectadas son rodillas tobillos y codos [1, 2]. Las consecuencias de las hemorragias recurrentes en una articulación son la sinovitis crónica y la destrucción del cartilago articular y hueso subcondral. Esta afección, conocida como artropatía hemofílica crónica, provoca dolor, rigidez y deformidad, los cuales a su vez resultan en un grave deterioro funcional. Con el advenimiento de la disponibilidad de los concentrados de factor de coagulación, las intervenciones quirúrgicas mayores ahora pueden realizarse de manera segura, permitiendo que los reemplazos articulares totales puedan considerarse una posibilidad para la corrección de articulaciones gravemente afectadas. El objetivo de esta monografía es repasar las indicaciones de un reemplazo articular total y abordar la evaluación preoperatoria, así como el tratamiento peri y postoperatorio.

Entre las principales articulaciones afectadas, la rodilla es la que está relacionada con los mayores problemas de discapacidad y calidad de vida. Dado que el reemplazo total de rodilla (RTR) es también el reemplazo articular total más comúnmente realizado en personas con hemofilia, esta monografía se concentrará más en dicho procedimiento; no obstante, los principios generales de tratamiento son los mismos para todos los reemplazos articulares.

Indicaciones y contraindicaciones

Indicaciones

La decisión de someterse a una cirugía de reemplazo articular algunas veces puede ser difícil para el paciente. Generalmente, solo se recomienda para artropatías en estadios avanzados, cuando el cartilago de la articulación se ha desgastado completamente. Muchos pacientes, particularmente quienes tienen

hemofilia, tratan de posponerla lo más posible, ya que su enfermedad articular se presenta a una edad mucho más temprana que la común entre la población general. El dolor grave y crónico que limita las actividades escolares, laborales o de la vida diaria y que no puede aliviarse mediante su tratamiento es por lo general el síntoma que lleva al paciente a solicitar una consulta ortopédica. La indicación para un reemplazo articular protésico es una articulación con enfermedad degenerativa avanzada, dolorosa y que pudiera presentar rigidez y deformidad concurrentes, todo lo cual provoca un deterioro funcional.

De no haber contraindicaciones, un paciente con artropatía hemofílica puede aprovechar las ventajas que ofrece la cirugía de reemplazo articular.

Contraindicaciones

No todas las personas son candidatas a la cirugía de reemplazo articular total. La principal contraindicación para realizar un reemplazo articular es la presencia de una infección activa. Otras posibles contraindicaciones son problemas cutáneos locales y afecciones concomitantes que pudieran incidir en los resultados, tales como sida y enfermedad hepática [3-5].

Un historial de incumplimiento de los cuidados recomendados para el tratamiento de la hemofilia podría ser una señal de alerta de un resultado poco exitoso, ya que el reemplazo articular total requiere de un sólido compromiso para realizar los ejercicios de rehabilitación. Desde el punto de vista médico, esto no constituye una contraindicación para realizar el procedimiento; no obstante, el paciente, el cirujano ortopédico y el personal del centro de tratamiento de hemofilia (CTH) deben tomar en cuenta este historial antes de realizar la cirugía. También existen barreras psicológicas que podrían interferir con un resultado exitoso. Antes de programar la intervención debe realizarse una evaluación psicosocial completa del paciente.

Evaluación preoperatoria

Para maximizar la posibilidad de un resultado exitoso, sería ideal que el paciente fuera evaluado

por el equipo de ortopedia/hemofilia del centro de tratamiento, formado por el profesional de enfermería, de trabajo social y el fisioterapeuta, por lo menos seis semanas antes de la intervención programada [6].

Consideraciones de enfermería

Cuando una persona con hemofilia considera la posibilidad de un reemplazo articular, el profesional de enfermería es con frecuencia la primera persona con quien habla el paciente. El papel de la(el) enfermera(o) varía de un centro a otro y de un país a otro pero, en el entorno de cuidados integrales, el profesional de enfermería desempeña un papel fundamental para determinar si debe o no realizarse la cirugía. A menudo, es responsabilidad de la(el) enfermera(o) reconocer que una persona puede ser un candidato que se beneficiaría con la cirugía de reemplazo articular total. El papel de la(el) enfermera(o) es entonces canalizar al paciente al médico/proveedor de atención adecuado a fin de determinar si la cirugía es la opción correcta.

Una vez que se ha determinado que una persona con hemofilia se someterá a un reemplazo articular total,

la instrucción del paciente es indispensable para un resultado exitoso. Antes de realizar el reemplazo total deben abordarse los siguientes aspectos:

1. La persona que se someterá a la cirugía necesita tener una buena comprensión de la hemofilia; de la manera en la que ha afectado la salud de la articulación y, en última instancia, generado la necesidad de un reemplazo articular total. La persona que será sometida a la cirugía debe entender la manera en la que el tratamiento con concentrado de factor durante la cirugía y después de ella afectará el resultado de la intervención.
2. La persona que será sometida a la cirugía debe estar motivada para completar la fisioterapia necesaria después de la intervención quirúrgica. Si bien la cirugía en sí puede mejorar el rango de movimiento y disminuir el dolor, hay un periodo posterior a la intervención quirúrgica que requiere del paciente una atención diligente a la fisioterapia, y un trabajo arduo para lograr un rango de movimiento y fuerza óptimos.

Figura 1: Componentes de un reemplazo de rodilla

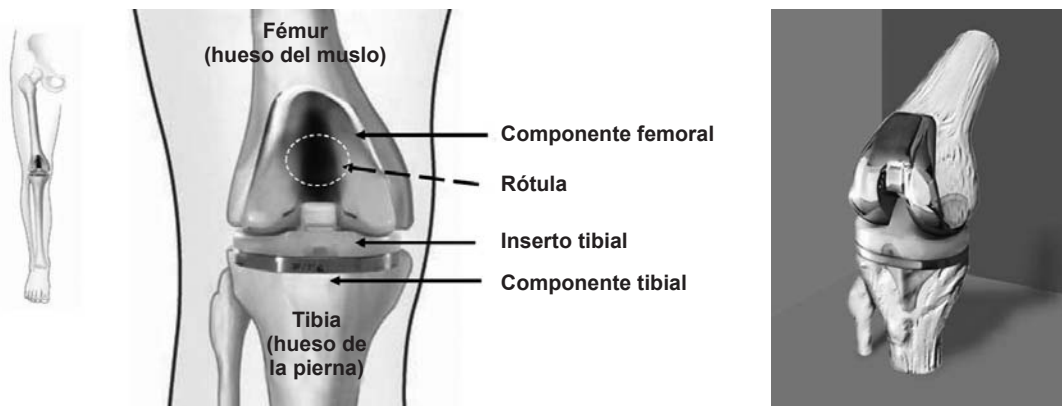
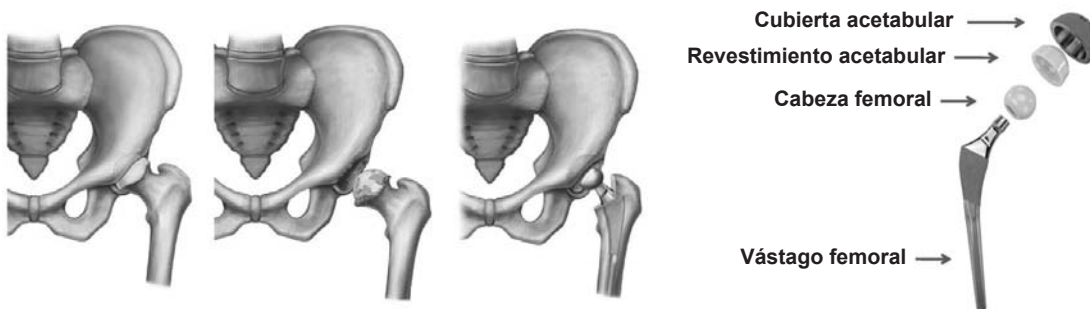


Figura 2: Componentes de un reemplazo de cadera



3. La persona que será sometida al reemplazo articular total debe tener una buena comprensión de la cirugía. Ilustraciones del reemplazo articular total podrían ayudar a la persona a visualizar cómo se ve la prótesis y cómo se adaptará al cuerpo (figuras 1 y 2).
 4. Los posibles resultados de la cirugía deben ser discutidos con el paciente. A menudo, los resultados percibidos y los resultados reales son muy diferentes. El profesional de enfermería debe ayudar a la persona que será sometida al reemplazo articular total a verbalizar los logros esperados de la cirugía y a determinar si sus expectativas son realistas.
 5. Debe dedicarse un tiempo a repasar con el paciente lo que pasará cuando ingrese al hospital y durante su estancia en él. La duración de la estancia en el hospital puede variar considerablemente dependiendo del país en el que se realiza la cirugía. Por ejemplo, la duración de la estancia para un reemplazo total de rodilla varía entre cuatro y 14 días en Estados Unidos. En muchos países, la persona sometida a un reemplazo total de rodilla podría permanecer hospitalizada durante varias semanas, hasta completarse la terapia de reemplazo de factor.
 6. Deben completarse estudios de laboratorio antes de una cirugía de esta magnitud, que incluyan pruebas de detección de inhibidores, tiempo de protrombina en pacientes que hayan dado positivo al anticuerpo de la hepatitis C, y un estudio completo de vida-media y recuperación en quienes no han sido expuestos a grandes cantidades de concentrado de factor de coagulación con anterioridad. Debe determinarse la presencia o ausencia del VIH en la persona con hemofilia y, si bien éste no constituye una contraindicación para el reemplazo articular total, el VIH del paciente debe estar bien controlado con un conteo de conglomerado de diferenciación 4 (CD4) mayor a 200.
 7. Si bien muchas personas con hemofilia están familiarizadas con hospitales y salas de emergencia, el reemplazo articular podría ser su primera intervención quirúrgica. Temas tales como acceso intra-venoso y uso de fluidos continuos, evaluaciones de laboratorio frecuentes, signos vitales y anestesia deben ser discutidos.
 8. Deben abordarse detalladamente el control del dolor, tanto antes como después de un reemplazo articular total. Si la persona que va a someterse a la cirugía ya consume grandes cantidades de fármacos narcóticos para el dolor, el control del dolor podría dificultarse. El anestesiólogo y el cirujano ortopédico deben estar informados sobre este aspecto.
 9. Es indispensable que antes de la cirugía se la manera en la que se controlará la hemofilia del paciente. El reemplazo frecuente de factor es indispensable a fin de minimizar hemorragias y fomentar la recuperación después del reemplazo articular total. Cirugías de esta naturaleza no deben realizarse a menos que el abastecimiento adecuado de factor esté garantizado. Esto requiere comunicación con la farmacia del hospital, con el banco de sangre y/o empresa de atención en el hogar que proporcionará el factor.
 10. Luego de un reemplazo articular total, con frecuencia se presenta la necesidad de transfusiones, y esta necesidad es aún mayor en el caso de personas con hemofilia. La persona que se somete a cirugía necesita entender que esto es probable, y estar dispuesta a recibir sangre entera y hemoderivados, así como los concentrados de factor necesarios para la hemostasia.
 11. La salida del hospital luego de la cirugía debe planearse, incluso antes de la cirugía. Una vez que sea dado de alta del hospital, ¿irá el paciente a su casa, a un centro de rehabilitación o a un centro de enfermería especializada para su rehabilitación? ¿Necesitará cuidados de enfermería o fisioterapia en el hogar? Será provechoso explorar las opciones con el paciente antes de la hospitalización.
 12. El impacto psicosocial del reemplazo articular debería repasarse con la persona que se someterá a la cirugía. No es excepcional que el paciente de hecho lamenta la pérdida de una parte de su cuerpo. Podría considerar a su rodilla artrítica como parte de su identidad y guardar luto por su pérdida. Es importante que estos aspectos sean cubiertos ya sea por el profesional de enfermería, por el médico o por un miembro del equipo psicosocial.
- Además de los puntos antes citados, es imperativo que la persona con hemofilia incluya a su familia y/o red de apoyo en el proceso educativo previo a la cirugía. Una persona que se somete a una cirugía mayor necesita el apoyo de su familia y amigos para

que la intervención resulte exitosa. Será necesario abordar temas tales como empleo, ingresos y días laborales perdidos. La persona que se somete a este tipo de cirugía debe prever por lo menos seis semanas como periodo de recuperación antes de volver a sus actividades normales.

Es importante garantizar los recursos adecuados para cubrir el costo del reemplazo articular total. Si el seguro médico fuera necesario para facilitar la cirugía, entonces podría ser necesario obtener las autorizaciones pertinentes. Es muy importante que la persona que será sometida a la cirugía esté consciente de su costo, tanto financiero como en términos del compromiso de tiempo requerido a fin de lograr un resultado óptimo.

Consideraciones médicas

Al haber estado expuestas a hemoderivados contaminados, muchas personas con hemofilia presentan infecciones crónicas por VIH o hepatitis C. Deberían realizarse pruebas de detección preoperatorias a fin de determinar si el estado inmunológico actual es adecuado para la cirugía y, en caso necesario, el reemplazo articular debería posponerse hasta que se administre la terapia antiviral adecuada. El cuadro 1 muestra las pruebas de rutina que podrían ser recomendables antes de un reemplazo articular total. En el caso de pacientes con hepatitis crónica deben determinarse la presencia de anomalías tales como trombocitopenia, otros defectos de coagulación y enfermedad pulmonar relacionada con cirrosis. Los pacientes con hepatitis C sometidos a terapia de interferón y ribavirina probablemente deberían posponer la cirugía de reemplazo articular hasta que los efectos secundarios de este tratamiento hayan desaparecido.

Cuadro 1. Pruebas de evaluación preoperatorias

- Prueba de detección de inhibidores
- Anticuerpos del VIH, carga viral y conteo de CD4
- Hepatitis C y carga viral
- Fibrinógeno, tiempo de protrombina/INR, conteo plaquetario
- Estado cardiopulmonar
- Inspección del acceso venoso

El paciente también debe someterse a pruebas de detección de inhibidores, y cualquier historial previo de presencia de inhibidores debería evaluarse

cuidadosamente. La persona con deficiencia grave de factor VIII que no ha tenido mucha exposición a concentrados de factor podría representar un problema ya que la inducción *de novo* de un inhibidor después de la cirugía podría comprometer gravemente el resultado funcional final.

Debe determinarse con anticipación un plan para el acceso venoso. Muchos pacientes pueden obtener acceso intravenoso mediante punciones venosas periféricas durante el extenso periodo en el que requieren infusiones de factor. Otros necesitarán acceso central, incluyendo la colocación de un catéter venoso central de inserción periférica (línea PICC, por sus siglas en inglés). Antes de la cirugía, es necesario hacer un plan específico para que profesionales de enfermería y del equipo médico provean soporte al programa de infusión ambulatoria.

La elección del producto de factor depende de las limitaciones de disponibilidad, costo y preferencia del paciente. Pueden realizarse reemplazos articulares exitosos con factor derivado de plasma o recombinante, y posiblemente con crioprecipitado en el caso de pacientes con hemofilia A. Siempre que sea posible, debe utilizarse un producto purificado de factor IX en personas con hemofilia B debido a que la trombosis venosa profunda (TVP) y los embolismos pulmonares eran muy comunes anteriormente, cuando se utilizaba concentrado de complejo de protrombina (CCP) durante las cirugías ortopédicas. El uso de plasma fresco congelado (PFC) probablemente requeriría de plasmaféresis para lograr concentraciones adecuadas de factor sin una sobrecarga del volumen, y no debería utilizarse cuando se realizan cirugías ortopédicas en casos de deficiencia de factor IX.

Es altamente recomendable que un laboratorio que pueda realizar las pruebas de niveles de actividad del factor se encuentre disponible para el monitoreo postoperatorio del paciente. Dado que la recuperación postquirúrgica de la actividad del factor (del factor IX, en particular) puede ser muy variable, especialmente en el periodo inmediato posterior a la cirugía, las infusiones de factor pueden entonces adaptarse específicamente a cada paciente a fin de evitar hemorragias y hasta reducir el uso del producto. Si los niveles de actividad del factor no están disponibles dentro de un periodo razonable (< 24 horas), debería entonces medirse el tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) inmediatamente después de una infusión de factor. Esto debería calcularse para incrementar la actividad

de factor del paciente hasta por lo menos 80%, de modo que el TTPA puede usarse como “guía aproximada” para administrar el tratamiento adecuado. Desafortunadamente, el TTPA puede aparecer prolongado aunque los valores de la actividad del factor se encuentren en el rango de 50-70%, por lo que el monitoreo mediante el TTPA puede llevar a un mayor uso de factor. No obstante, la experiencia anecdótica en la Universidad de Colorado ha demostrado que niveles basales de actividad de factor inadecuados con frecuencia están relacionados con inflamación postoperatoria, lo que indica que es mejor pecar por exceso aproximándose al valor máximo del rango a fin de maximizar el resultado funcional del paciente [7].

Existen opiniones muy diversas respecto a si las personas con hemofilia que se someten a un reemplazo articular total deberían recibir profilaxis con heparina o warfarina para prevenir una TVP. Dado que los niveles totales de actividad del factor alcanzados, especialmente en casos de deficiencia de factor VIII, no son tan elevados como los que ocurren de manera natural en personas sin hemofilia en una situación postoperatoria similar, muchos centros no utilizan profilaxis para evitar TVP y han tenido excelentes resultados sin ella. Si se eligiera un CCP como reemplazo del factor IX, entonces deberían seguirse las mismas directrices de profilaxis para evitar TVP que se utilizan en pacientes no hemofílicos.

Anticipando la necesidad de transfusiones de sangre durante la cirugía, los pacientes que cumplan los criterios del banco de sangre podrían donar una o dos unidades de sangre autóloga durante las semanas previas a la cirugía.

Consideraciones de fisioterapia

El fisioterapeuta debe tomar mediciones iniciales de fuerza y rango de movimiento, y observar si existe la presencia de atrofia muscular o discrepancia en la longitud de las extremidades. También debe observar si existe cualquier déficit en otras articulaciones, ya que esto podría afectar la capacidad del paciente para soportar peso adecuadamente, o dificultar que los brazos soporten peso en caso de que fuera necesario el uso de muletas o una andadera para desplazarse. Igualmente debe evaluarse la marcha del paciente y proporcionársele muletas o una andadera.

Cualquier problema de movilidad, y necesidades de traslado, deben ser identificados. El equipo de

adaptación que pueda requerirse durante el periodo postoperatorio puede solicitarse antes de la intervención quirúrgica, a fin de que se entregue al paciente a tiempo. Este tipo de equipo puede incluir una silla de ruedas, un asiento sanitario elevado, una silla para baño, un cojín triangular para la abducción, o una pinza para sujetar objetos del suelo. Es indispensable el obtener de antemano aditamentos de plataforma para la andadera y las muletas en pacientes con problemas en los codos que pudieran tener problemas para soportar el peso corporal mediante la extensión de los codos.

Debe elaborarse un historial de las necesidades del paciente en lo que se refiera a fármacos para el dolor y otros medicamentos que esté recibiendo en ese momento, ya que el control postoperatorio del dolor podría verse afectado por los requisitos de medicación del paciente. La persona con hemofilia debe ser instruida con respecto a la necesidad de recibir concentrados de factor y medicamentos para el dolor antes de las sesiones de fisioterapia, y debe informársele cómo se controlará el dolor durante dichas sesiones.

La intensidad de las sesiones de fisioterapia y el compromiso que ésta representa también deben abordarse con el paciente. Es más fácil manejar el desafiante periodo de la fisioterapia si la persona con hemofilia sabe que puede pasar por momentos difíciles y que podrá superarlos. También se recomienda que, antes de la cirugía, el paciente y sus familiares estén conscientes de que podría pedírseles a los miembros de la familia que salgan de la habitación durante las sesiones de fisioterapia. Dado que la fisioterapia puede llegar a ser un trabajo muy arduo, algunas veces puede ser difícil para los miembros de la familia ver a un ser amado pasar por el dolor que puede acompañar a una sesión de fisioterapia.

Durante la evaluación preoperatoria, deben enseñarse al paciente los ejercicios que va a realizar inmediatamente después de la cirugía. En el caso de quienes se someterán a cirugía de cadera o de rodilla, debe enseñarse la manera adecuada de desplazarse usando muletas o una andadera. El cirujano determinará la capacidad para soportar peso luego de la cirugía. También debe repasarse y explicarse cualquier terapia complementaria que vaya a utilizarse. Éstas podrían incluir uso de hielo, movimiento pasivo continuo, (MPC) en caso de reemplazos de rodilla, vendajes de presión o entablillado, estimulación eléctrica y neuroestimulación eléctrica transcutánea (TENS, por sus siglas

en inglés). Aunque generalmente no se aplican durante el periodo perioperatorio, podrían utilizarse hidromasaje y calor superficial como parte de la fisioterapia ambulatoria de seguimiento, una vez que la incisión haya sanado bien. El calor solo debe ser utilizado bajo directrices estrictas del fisioterapeuta y el cirujano, a fin de minimizar el riesgo de una hemorragia mayor.

Si la persona con hemofilia presenta una pérdida considerable del rango de movimiento y fuerza muscular, podría resultar provechoso un programa de fisioterapia ambulatoria preoperatorio con el objeto de que alcance la mejor condición física posible antes de la intervención [8]. Si bien los ejercicios pueden realizarse fácilmente en el hogar, algunos pacientes podrían mostrarse reticentes a realizarlos de manera independiente, por miedo a provocar mayor dolor o una hemorragia. El fisioterapeuta del CTH es el mejor recurso para un programa ambulatorio regular pero, dado que muchos pacientes no viven cerca de su CTH, el fisioterapeuta especialista en hemofilia podría establecer contacto con un fisioterapeuta de la comunidad del paciente a fin de coordinar la fisioterapia ambulatoria. Se recomienda que el fisioterapeuta del CTH hable directamente con el fisioterapeuta local, a fin de instruirlo sobre las necesidades especiales del tratamiento para una persona con hemofilia, específicamente en cuanto al uso de terapia de reemplazo de factor antes de la sesión de fisioterapia. El fisioterapeuta especialista en hemofilia puede seguir fungiendo como recurso conforme surjan preguntas o problemas, durante las fases pre o postoperatorias. El establecimiento de una relación entre el fisioterapeuta del CTH y el fisioterapeuta local optimizará la experiencia de fisioterapia y desembocará en un mejor resultado para la recuperación de la fuerza y el rango de movimiento.

Consideraciones quirúrgicas

La evaluación de una persona con hemofilia que es candidata a un reemplazo articular exige un examen físico completo. Éste debería incluir la observación de la marcha de la persona, y su realización de actividades cotidianas tales como subir escaleras y cambiar de postura (por ejemplo, de sentarse a ponerse de pie). Si bien la mayoría de las intervenciones articulares se realizarán en las extremidades inferiores, la función de las extremidades superiores también debe evaluarse a fin de valorar todas las necesidades del paciente y determinar la mejor manera de satisfacerlas, particularmente durante el periodo postoperatorio inmediato.

Esta parte de la evaluación es muy importante para ayudar al equipo médico a tomar una decisión respecto a la posibilidad de combinar intervenciones quirúrgicas. Dado que en la mayoría de los pacientes son varias las articulaciones afectadas y probablemente enfrentan una decisión sobre la necesidad de más de una operación, es adecuado considerar la posibilidad de combinar por lo menos dos intervenciones. Algunos ejemplos de procedimientos combinados incluyen el reemplazo total de rodilla bilateral (el más común); el reemplazo total de una rodilla y una cadera; o el reemplazo total de una rodilla o una cadera y una intervención en el tobillo. La decisión de considerar la posibilidad de combinar intervenciones debe basarse en la necesidad obvia y también en las expectativas de que la recuperación no se verá afectada por ninguna de las otras intervenciones realizadas.

Los aspectos específicos del examen de las articulaciones afectadas deben incluir el rango de movimiento pasivo y activo, la estabilidad, la presencia de deformidades (fijas o corregibles), y la fortaleza de la función muscular.

La evaluación radiográfica debe incluir imágenes antero-posteriores y laterales de las articulaciones comprometidas. Para las extremidades inferiores, es recomendable obtener radiografías con carga de peso así como una radiografía larga de los planos antero-posterior desde la cadera hasta el tobillo. Las características radiológicas importantes que deben reconocerse incluyen la presencia de deformidades y la pérdida ósea. La información obtenida con esta observación ayudará a planear la cirugía, incluyendo la necesidad de liberación de tejidos blandos y el control de la pérdida ósea (material para injertos óseos o aumentos prostéticos).

Tratamiento perioperatorio

Consideraciones médicas

Reemplazo de factor para la deficiencia de factor VIII
La concentración de factor debería corregirse para alcanzar el 120%, correspondiente a 60 unidades internacionales (UI)/kg de factor VIII, en un momento tan próximo a la anestesia como sea posible (véase el cuadro 2). Si el paciente aún se encuentra en la sala de operaciones cuatro horas después de esta dosis, deber administrarse otras 20 UI/kg. Es necesario medir la actividad del factor VIII cuando el paciente se encuentre en la sala de recuperación.

Cuadro 2. Reemplazo de factor en casos de cirugía ortopédica

	Deficiencia de factor VIII	Deficiencia de factor IX
Antes de la operación (inducción de la anestesia)	120% (60 UI/kg)	120% (120-140 UI/kg)
Luego de 4 horas en la sala de operaciones	40% (20 UI/kg) adicionales	40% (40 UI/kg) adicionales
72 horas después de la operación	mantener una concentración mínima de 60-80%	mantener una concentración mínima de 60-80%
Hasta 14 días después de la operación	concentración mínima de 50%	concentración mínima de 50%
Semanas 3-4	concentración mínima de 30-40%	concentración mínima de 20-40%
Semanas 5-6	Antes de cada sesión de FT 40%	Antes de cada sesión de FT 40%

FT: fisioterapia

El objetivo es mantener un nivel de actividad de factor VIII entre 60-80% durante cerca de 72 horas después de la cirugía. Esto puede lograrse mediante un tratamiento en bolo cada 12 horas o con la transfusión continua de factor VIII. La medición diaria de los niveles mínimos de actividad del factor VIII ayudará al médico a ajustar la dosis. En la sala de recuperación, algunos pacientes requieren de un bolo inmediato, a fin de ubicarlos en el rango necesario, aunque la mayoría alcanzan las concentraciones requeridas con 25-40 UI/kg cada 24 horas. La infusión continua de factor VIII se inicia con 2 UI/kg/hora para adultos y 4 UI/kg/hora para niños, luego de determinar que la concentración basal sea de por lo menos 70%. El paciente podría requerir terapia en bolo para alcanzar una concentración basal adecuada a partir de la cual iniciar la infusión continua. El monitoreo de la infusión continua puede realizarse en cualquier momento y el goteo se aumenta o se disminuye a fin de mantener la concentración deseada. A las 72 horas, las dosis se modifican a fin de mantener el nivel mínimo de actividad del factor VIII en 50%. A muchos pacientes a quienes se administra infusión continua se les empezará a administrar una dosis en bolo llegado este momento.

Reemplazo de factor para la deficiencia de factor IX

El rango de vida media y recuperación de los productos de factor IX purificados y recombinantes es sumamente variable de un paciente a otro y en situaciones clínicas diferentes. Por ende, es particularmente importante contar con un plan de monitoreo de laboratorio. La concentración de factor debe corregirse con 120 UI/kg al momento de la inducción de la anestesia. Si el paciente continuara en la sala de operaciones cuatro horas después de la dosis inicial, deben administrársele

otras 40 UI/kg y debería medirse la actividad del factor IX en la sala de recuperación. Son deseables niveles de actividad de factor similares a los arriba descritos para la deficiencia de factor VIII, con concentraciones mínimas de 60-80% esperadas durante las primeras 72 horas, seguidas de 50% durante dos semanas; y enseguida 40% durante una o dos semanas más, dependiendo de la situación de la articulación reemplazada. Generalmente, el paciente con deficiencia de factor IX puede controlarse con una infusión diaria, aunque la dosis puede ser muy variable, desde 50-80 UI/kg diarias y luego disminuyendo paulatinamente hasta 40-50 UI/kg. Después de la tercera semana, y en el caso de algunos pacientes con excelente resolución de la inflamación y la cicatrización de la herida, la infusión de factor cada tercer día en dosis de 40 UI/kg podría ser suficiente.

Antes de cada sesión de fisioterapia, los pacientes con deficiencia de factor VIII o factor IX deben recibir un mínimo de 40 UI/kg. Una dosis similar debe administrarse antes del retiro de las suturas.

Otros hemoderivados de apoyo

Si bien los dispositivos intraoperatorios de recuperación de sangre pueden recuperar glóbulos rojos durante la cirugía de reemplazo articular, muchos pacientes presentan una disminución importante en la hemoglobina durante los primeros dos o tres días posteriores a la operación. No es raro observar una disminución de 6-8 g/dl en la hemoglobina, lo que podría requerir una transfusión de glóbulos rojos concentrados. Debe considerarse la reposición de hierro por vía oral o intravenosa a fin de facilitar la eritropoyesis. El principal desafío hemostático de la cirugía ortopédica puede desenmascarar defectos de la síntesis proteica en casos de enfermedad hepática

crónica. La actividad del fibrinógeno, el tiempo de protrombina/INR y el conteo plaquetario deben monitorearse en pacientes con hepatitis crónica en la sala de recuperación y por lo menos durante el primer día posterior a la cirugía. El fibrinógeno debe mantenerse por arriba de 150 mg/dl, la $INR \leq 1.5$, y las plaquetas $>50,000$ durante los primeros dos días. Puede administrarse vitamina K para mejorar la síntesis hepática. El fibrinógeno puede reemplazarse con concentrado de fibrinógeno o con crioprecipitado, y puede usarse plasma fresco congelado para corregir el tiempo de protrombina prolongado. Si un paciente gravemente anémico rechaza la transfusión de glóbulos rojos, puede utilizarse una infusión intravenosa intensiva de hierro (hasta 1,000 mg) con inyecciones de eritropoyetina, dependiendo de la gravedad de la anemia.

Consideraciones fisioterapéuticas

Por lo general, la fisioterapia se inicia el día siguiente al procedimiento quirúrgico. La terapia la ordena el cirujano ortopédico y variará dependiendo de la preferencia del médico y de la naturaleza de la intervención realizada. En la sala de recuperación se inician terapias coadyuvantes de hielo, compresión y elevación, además de los ya mencionados protocolos de reemplazo de factor y control del dolor. En el caso de reemplazos totales de rodilla, los ejercicios de movimiento pasivo continuo (MPC) generalmente se inician la noche de la cirugía, y se utilizan de manera intermitente durante la estadía del paciente en el hospital. Si el paciente tiene dificultad para recuperar el rango de movimiento, también podría hacer ejercicios de MPC en el hogar, después de haber sido dado de alta. Si mantener una buena extensión fuera un problema, podría utilizarse periódicamente una férula de extensión durante el día, o para dormir. En el caso de reemplazos totales de cadera, es recomendable utilizar una almohada triangular de abducción entre las piernas. Generalmente, la fisioterapia se inicia el día siguiente a la cirugía, y avanza lentamente conforme el paciente sea capaz de tolerarla. El primer día podría consistir en solo sentarse y pararse a un lado de la cama, o trasladarse con ayuda a una silla, si eso fuera todo lo que puede tolerarse. Cada día el paciente hará más, empezando con ejercicios isométricos y progresando a los ejercicios activos aprendidos antes de la operación. La distancia que el paciente puede caminar también se incrementará cada día. Si no se estuviera administrando infusión continua, las sesiones de fisioterapia deberían programarse con base en los horarios de administración de la infusión de factor y los medicamentos para el dolor. Idealmente, el paciente debe recibir

fisioterapia dos veces al día durante su estadía en el hospital.

Las sesiones de fisioterapia están orientadas a recuperar el rango de movimiento de la articulación y a fortalecer los músculos que rodean la articulación reemplazada, además de incrementar la resistencia al desplazarse. En el caso de reemplazos de rodilla o de cadera, la cantidad de peso que puede apoyarse sobre la pierna la determinará el cirujano y el tipo de reemplazo articular realizado. El periodo de uso de muletas o andadera generalmente lo determina el cirujano, pero usualmente varía de seis a ocho semanas. También habrá restricciones en cuanto a conducir un vehículo durante el periodo postoperatorio inmediato. Si las concentraciones de factor se monitorean diariamente y se logran niveles adecuados, los ejercicios postoperatorios para las personas con trastornos de la coagulación serán similares a los ejercicios indicados para la población general después de un reemplazo articular [9, 10]. Para evitar la formación de adhesiones que limiten el movimiento articular es importante iniciar ejercicios de movilidad articular en los primeros días posteriores a la cirugía y esperar una fisioterapia cada vez más intensiva que incluya ejercicios de resistencia durante los primeros meses después de la operación. La movilización precoz y el trabajo intensivo a fin de recuperar el movimiento son cruciales para lograr un resultado exitoso. Una vez que el paciente es dado de alta del hospital, la infusión de factor de coagulación seguirá siendo necesaria antes de las sesiones de fisioterapia. Esto se mantendrá durante un mínimo de seis semanas, mientras que la duración total la determinarán el cirujano, el hematólogo, el profesional de enfermería y el fisioterapeuta, con base en los avances logrados en el programa de fisioterapia.

Consideraciones quirúrgicas

Una evaluación preoperatoria detallada debería ofrecer al cirujano que realizará la intervención suficiente información para evitar hallazgos inesperados durante la cirugía. Un cirujano con experiencia sabe claramente que las deformidades y los cambios óseos de la artropatía hemofílica son únicos. Esto enfatiza una vez más la importancia de que la intervención se realice en un centro con experiencia en el tratamiento de pacientes con hemofilia.

La articulación de la rodilla es la que más desafíos presenta al cirujano. Un conjunto complejo de deformidades es común en estados avanzados de artropatía, particularmente en casos que no recibieron atención. En los casos más graves, existe

una contractura de flexión con movimiento limitado. La deformidad angular con translación de la tibia es un hallazgo común. Siempre hay anomalías patelo-femorales; las más comunes son subluxación o luxación lateral, ubicación central de la rótula con profundización del surco femoral, y patela baja. Estas deformidades complejas contribuyen a convertir esta en una intervención quirúrgica difícil, lo que a su vez conduce a una gran variación en el resultado final [11-14].

La planeación adecuada de la cirugía debería evitar resultados adversos. Algunos de los problemas comunes que deben tenerse en cuenta incluyen el reconocer la sobredimensión del extremo distal del fémur y la región proximal de la tibia, debido a la hipertrofia relacionada con los episodios hemorrágicos frecuentes durante la infancia, así como la identificación de defectos óseos que requieren de injertos óseos o aumentos prostéticos. Otra consideración importante es la de crear una exposición quirúrgica adecuada para atender estas complejidades. En todos los casos en los que se utiliza fijación con cemento, deben utilizarse cemento cargado con antibiótico, el cierre de la herida debe ser meticuloso y ajustado, y deben colocarse drenes durante 24 horas. Una vez completada la intervención, el cirujano tendrá una buena idea del rango de movimiento que el paciente podría esperar.

Tratamiento postoperatorio

Consideraciones de enfermería

Si se administraran factor o hemoderivados de manera continua, es importante que se administren por un acceso intravenoso reservado para este fin. No deben tomarse muestras de sangre a través de este mismo acceso, a fin de garantizar la medición precisa de las concentraciones de factor.

Si el paciente fuera a aplicarse a sí mismo factor en el hogar, podría ser necesario colocar un catéter venoso central de inserción periférica (PICC por sus siglas en inglés) u otro tipo de acceso venoso temporal. Sin embargo, éste podría no ser necesario para muchas personas con hemofilia que prefieren administrarse inyecciones diarias.

Consideraciones médicas

Reemplazo de factor

Dos semanas después de la fecha de la cirugía, la dosis de la terapia de reemplazo de factor se

modifica a fin de mantener concentraciones mínimas de 40% y los pacientes pueden empezar a recibir una infusión diaria. Durante la tercera y cuarta semanas posteriores a la operación, los pacientes reciben 20-40 UI/kg/día, dependiendo del estado clínico de la articulación reemplazada. Ante cualquier incremento en la inflamación o el dolor, es recomendable administrar un tratamiento inmediato con una dosis completa de concentrado de factor durante varios días, hasta que los síntomas desaparezcan. Antes de retirar las suturas, debe administrarse concentrado de factor si es que todavía no se hubiera administrado de manera regular. Todas las sesiones de fisioterapia deben ser precedidas de 20 UI/kg durante hasta seis semanas después de la operación. Algunos pacientes con deficiencia leve de factor VIII podrían usar desmopresina por vía nasal, alternada con infusiones de factor después de una o dos semanas, pero debería demostrarse una respuesta adecuada midiendo la actividad del factor.

Control del dolor

Luego de la operación, es importante contrarlar el dolor para facilitar la movilización y la fisioterapia de la articulación reemplazada. La anestesia regional con catéteres epidurales puede ser muy útil durante las primeras 24-48 horas posteriores a la cirugía. No obstante, existe el riesgo de hematoma espinal/epidural, el cual podría provocar paraplejía si no se mantuvieran concentraciones elevadas del factor deficiente. El bloqueo del nervio periférico (por ejemplo, el bloqueo del nervio femoral) para la artroplastia total de rodilla también puede ofrecer muy buen control del dolor en el periodo postoperatorio inmediato [15].

La analgesia intravenosa controlada por el paciente es un método muy eficaz y, por lo regular, puede substituirse por narcóticos orales luego de dos o tres días. Los pacientes con daño articular grave podrían estar tomando grandes dosis de narcóticos como pacientes ambulatorios, por lo que la consulta con un servicio de tratamiento del dolor podría ayudar a realizar la transición a las dosis necesarias para el control postoperatorio del dolor. Algunos pacientes experimentan una desaparición notable del dolor cuando se retira la articulación que lo causa, y no necesitan control del dolor a largo plazo.

Consideraciones quirúrgicas

Los drenes se retiran 24 horas después de la cirugía, y el primer vendaje se cambia a las 48 horas. El uso de una media entera de compresión continua y de paquetes de hielo con frecuencia es crucial durante el

periodo postoperatorio inicial. Inspecciones diarias de la herida/pierna determinarán la duración de los tratamientos locales. Los ejercicios de rango de movimiento pueden iniciarse inmediatamente después de la cirugía, o pudiera ser adecuado mantener a la rodilla inmovilizada en una posición extendida y de descanso durante las primeras 24 a 48 horas.

Consideraciones fisioterapéuticas

Durante los más de 30 años en los que se han realizado reemplazos articulares totales en personas con trastornos de la coagulación, la duración de la hospitalización en Estados Unidos ha disminuido considerablemente y ahora es de un promedio de cuatro a 14 días. Esto podría variar en otros países en los que los pacientes pueden permanecer hospitalizados hasta que se complete la terapia de reemplazo de factor. Debido a la breve oportunidad para la fisioterapia mientras el paciente se encuentra hospitalizado, y a la necesidad de un programa de ejercicios intensivo, algunos pacientes podrían ingresar a un centro de rehabilitación o recibir atención de fisioterapia en el hogar. El grado de seguimiento postoperatorio dependerá de la rapidez con que el paciente recupere el rango de movimiento y la fuerza de la articulación. Si el paciente estuviera bien y pudiera tener acceso a transporte, sería ideal que se le atendiera en una clínica ambulatoria, la cual está mejor equipada para ofrecer equipo de fisioterapia, como bicicleta estacionaria y equipo de equilibrio, y métodos fisioterapéuticos. Es preferible un fisioterapeuta que se sienta cómodo atendiendo a personas con hemofilia, pero si esto no fuera una opción sería entonces recomendable que el fisioterapeuta del CTH hablara directamente con el fisioterapeuta que se encargará del seguimiento al paciente, del mismo modo que se recomendó en la fase preoperatoria. Si el fisioterapeuta atiende al paciente regularmente, dos o tres veces por semana, cualquier problema que pudiera surgir se detectará rápidamente y podrán tomarse rápidamente las medidas adecuadas.

La fisioterapia posterior a una cirugía de reemplazo articular podría requerir de un compromiso de varios meses de dedicación al programa de ejercicios. Con la asistencia cotidiana a las sesiones de fisioterapia y mediante el trabajo independiente en el hogar, los pacientes pueden esperar buenos resultados.

Control a largo plazo del reemplazo articular

Una persona que se somete a un reemplazo articular total con las técnicas y prótesis actuales puede

esperar que el reemplazo artificial dure mucho tiempo: más de 20 años. La supervivencia a largo plazo de una prótesis de reemplazo articular depende, en primer lugar, de un buen inicio; es decir, de que se hayan utilizado buenas técnicas quirúrgicas, además de la utilización de materiales actuales para prolongar las características de uso del implante y, por último, de evitar complicaciones que pudieran provocar que la prótesis falle [16-22].

Una persona con hemofilia que se somete a un reemplazo total de rodilla o de cadera puede tener la confianza de que no desgastará la prótesis. Lo que en realidad determinará el éxito a largo plazo es evitar complicaciones.

Complicaciones

Las complicaciones de la cirugía de reemplazo articular pueden clasificarse en operatorias y postoperatorias. Las complicaciones operatorias incluyen las relacionadas con la anestesia y con la intervención quirúrgica. Estos riesgos/complicaciones no son exclusivos de las personas con hemofilia, sino que son los que enfrentaría cualquier persona sometida a estas operaciones. Las hemorragias son la única complicación que podría representar un mayor riesgo para las personas con hemofilia.

Las complicaciones postoperatorias incluyen las que ocurren en el periodo postoperatorio inmediato (las primeras dos semanas) y las que ocurren después y de manera indefinida. La complicación postoperatoria inmediata más común es hematoma e inflamación excesivos alrededor de la herida. En casos extraordinarios podría ser necesario volver a la sala de operaciones para la evacuación de un hematoma en la herida. La imposibilidad de recuperar el movimiento también podría reconocerse en el periodo postoperatorio inmediato. En unos cuantos casos se ha requerido manipulación bajo anestesia.

La complicación más común que puede dar lugar a un fracaso catastrófico es la infección. Ésta puede ocurrir en cualquier momento desde el periodo postoperatorio inmediato y durante el resto de la vida del paciente. El riesgo de una infección durante el periodo postoperatorio inmediato en una persona con hemofilia no debería ser mayor que el de la población en general. En el caso de cirujanos que utilizan antibióticos perioperatorios, así como cemento cargado de antibiótico durante la intervención, y que realizan la cirugía en una sala de operaciones para reemplazos articulares, el riesgo de infección será menor al 1%. No obstante, está bien

documentado que las personas con hemofilia corren un mayor riesgo de infección secundaria tardía [23-30]. El motivo de este mayor riesgo para las personas con hemofilia no está claro. Lo que generalmente provoca una infección tardía es la bacteriemia de una infección distante o local. Una verdadera fuente potencial de bacteriemia en una persona con hemofilia es la contaminación durante el reemplazo de factor por vía intravenosa. Otra fuente de bacteriemia es un procedimiento dental.

Para prevenir infecciones a largo plazo, las personas con hemofilia deben tomar medidas preventivas de esterilidad para el acceso intravenoso y tomar antibióticos de manera profiláctica al someterse a procedimientos dentales [31].

Una situación importante que una persona con hemofilia que se ha sometido con éxito a un reemplazo articular total pudiera experimentar es la aparición súbita de dolor e inflamación en la articulación reemplazada. Uno podría pensar que se trata de un episodio hemorrágico agudo, pero es poco común que ocurra una hemorragia espontánea en una articulación que fue reemplazada totalmente. La ausencia de respuesta a la terapia de reemplazo de factor debe ser una señal clara de que se trata de otro problema y no de una hemorragia. El diagnóstico sería el de una infección hasta que pudiera probarse lo contrario. Debe realizarse una aspiración inmediata de la articulación, así como estudios del fluido articular, incluyendo tinción y cultivos de Gram. Se recomienda enfáticamente que la aspiración la realice un cirujano ortopédico que esté disponible para intervenir en el tratamiento adecuado.

Las complicaciones a largo plazo debido a la falla de la prótesis son de bajo riesgo y podrían incluir el desgaste, aflojamiento o rompimiento de la misma.


Sobra decir que es sumamente importante que la persona con hemofilia se esfuerce por llevar un estilo de vida saludable. Mantener un sistema inmunológico fuerte y una buena higiene dental, así como el tratamiento inmediato de cualquier infección, incrementarán considerablemente las posibilidades de éxito a largo plazo de un reemplazo articular total.

Reemplazo articular en pacientes con inhibidores del factor VIII

El reemplazo articular puede realizarse con éxito en pacientes con inhibidores sometidos a terapia de

tolerancia inmune y que pueden lograr una actividad del factor VIII de 50-100% con dosis razonables de concentrado de factor. Tales pacientes deben someterse a un monitoreo postoperatorio intenso de la actividad del factor VIII. El paciente con inhibidores de bajo título y un historial de inhibidor de baja respuesta también podría llegar a alcanzar las dos a cuatro semanas de hemostasia necesarias para lograr buenos resultados quirúrgicos. No obstante, muchos pacientes con inhibidores presentan títulos demasiado elevados como para recibir una terapia adecuada con factor VIII. Hay informes de pacientes sometidos a reemplazo articular con agentes de desvío, en particular con factor VIIa recombinante. Esto requiere un uso considerable de recursos y, dado que podría llegar a poner en peligro la vida, únicamente debería realizarse con una comprensión total de los riesgos. Este tipo de cirugía solo debería realizarse en centros de hemofilia con amplia experiencia en el tratamiento de inhibidores [32-44].

Conclusiones

El reemplazo articular total se ha realizado con éxito en personas con hemofilia durante más de 30 años. El mayor número de estos reemplazos corresponde, por mucho, a reemplazos totales de rodilla. Los beneficios que representan el alivio del dolor y la mejoría en la función que ofrece el reemplazo total de rodilla hacen de este procedimiento la operación ortopédica más exitosa para el control de la artropatía hemofílica crónica. Con el objeto de incrementar las posibilidades de un resultado exitoso y disminuir los riesgos, estos procedimientos deberían realizarse en hospitales que cuenten con un CTH establecido y todos los especialistas disponibles. 

Referencias

1. Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Joint Surg Am* 1977; 59: 287-305.
2. Luck JV, Jr, Silva M, Rodriguez-Merchan EC, Ghalambor N, Zahiri CA, Finn RS. Hemophilic arthropathy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12: 234-245.
3. Habermann B, Eberhardt C, Kurth AA. Total joint replacement in HIV positive patients. *J Infection* 2008; 57(1): 41-46.

4. Rodriguez-Merchan EC. HIV and HCV coinfecting haemophilia patients: what are the best options of orthopaedic treatment? *Haemophilia* 2006; 12 Suppl 3: 90-101.
5. Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee arthroplasty in HIV-positive haemophilic patients. *Haemophilia* 2002; 8(3): 387-92.
6. Peacock K. Quality of life before and after surgery: mobility issues, the fear of surgery, inpatient recovery and outpatient rehabilitation. *Haemophilia* 2005; 11 Suppl 1: 30-31.
7. Schulman S, Loogna J, Wallensten R. Minimizing factor requirements for surgery without increased risk. *Haemophilia* 2004; 10 Suppl 4: 35-40.
8. Rooks DS, Huang J, Bierbaum BE, Bolus SA, Rubano J, Connolly CE, Alpert S, Iversen MD, Katz JN. Effect of pre-operative exercise on measures of functional status in men and women undergoing total hip and knee arthroplasty. *Arthritis Rheum* 2006 Oct 15; 55(5): 700-8.
9. Lobet S, Pendeville E, Dalzell R, Defalque A, Lambert C, Pothen D, Hermans C. The role of physiotherapy after total knee arthroplasty in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2008; 14(5): 989-98.
10. DeKleijn P, Blamey G, Zourilzian N, Dalzell R, Cobet S. Physiotherapy following elective orthopaedic procedures. *Haemophilia* 2006; 12 Suppl 3: 108-112.
11. Rodriguez-Merchan EC. Correction of fixed contractures during total knee arthroplasty in haemophiliacs. *Haemophilia* 1999; 5(1): 33-8.
12. Sheth DS, Oldfield S, Ambrose C, Clyburn T. Total knee arthroplasty in hemophilic arthroplasty. *J Arthroplasty* 2004; 19(1): 56-60.
13. Atilla B. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy. *J Arthroplasty* 2005; 20(1): 131
14. Kim YH, Kim JS. Total knee replacement for patients with ankylosed knees. *J Bone Joint Surg Br* 2008; 90(10): 1311-6.
15. Vanarase MY, Pandit H, Kimstra YW, Dodd CA, Popat MT. Pain relief after knee replacement in patients with a bleed disorder. *Haemophilia* 2007; 13(4): 395-7.
16. Bae DK, Yoon KH, Kim HS, Song SJ. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy of the knee. *J Arthroplasty* 2005; 20(5): 664-8.
17. Löfqvist T, Sanzén L, Petersson C, Nilsson IM. Total hip replacement in patients with hemophilia. 13 hips in 11 patients followed for 1-16 years. *Acta Orthopaedica Scand* 1996; 67(4): 321-4.
18. Rana NA, Shapiro GR, Green D. Long-term follow-up of prosthetic joint replacement in hemophilia. *Am J Hematology* 1986; 23(4): 329-37.
19. Cohen I, Heim M, Martinowitz U, Checkick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement in haemophilia A. *Haemophilia* 2000; 6(2): 104-9.
20. Solimeno LP, Mancuso ME, Pasta G, Santagostino E, Perfetto S, Mannucci PM. Factors influencing the long-term outcome of primary total knee replacement in haemophiliacs: a review of 116 procedures at a single institution. *Br J Haematol* 2009; 145(2): 227-34.
21. Habermann B, Eberhardt C, Hovy L, Zichner L, Scharrer I, Kurth AA. Total hip replacement in patients with severe bleeding disorders: A 30 year single center experience. *Int Orthop* 2007; 31(1): 17-21.
22. Miles J, Rodríguez-Merchán EC, Goddard NJ. The impact of haemophilia on the success of total hip arthroplasty. *Haemophilia* 2008; 14: 81-84.
23. Legroux-Gérot I, Strouk G, Parquet A, Goodemand J, Gougeon F, Duquesnoy B. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy. *Joint Bone Spine* 2003; 70(1): 22-32.
24. Silva M, Luck JV Jr. Long-term results of primary total knee replacement in patients with hemophilia. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87(1): 85-91.
25. Powell DL, Whitener CJ, Dye CE, Ballard JO, Shaffer ML, Eyster ME. Knee and hip arthroplasty infection rates in persons with haemophilia: a 27 year single center experience during the HIV epidemic. *Haemophilia* 2005; 11(3): 233-9.
26. Goddard NJ, Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee replacement in haemophilia. *Haemophilia* 2002; 8(3): 382-6.

27. Hicks JL, Ribbans WJ, Buzzard B, Kelley SS, Toft L, Torri G, Wiedel JD, York J. Infected joint replacements in HIV-positive patients with haemophilia. *J Bone Joint Surg Br* 2001 Sep; 83(7): 1050-4.
28. Nadlacan LM, Hirst P. Infected total knee replacement following a dental procedure in a severe haemophiliac. *Knee* 2001; 8(2): 159-61.
29. Norian JM, Reis MD, Karp S, Hambleton J. Total knee arthroplasty in hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84-A(7): 1138-41.
30. Chiang CC, Chen PQ, Shen MC, Tsai W. Total knee arthroplasty in haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008; 14(4): 828-34.
31. Meehan J, Jamali AA, Nguyen H. Prophylactic antibiotics in hip and knee arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 2009 Oct; 91(10): 2480-90.
32. Ilg A, Stahlschmidt K, Zotz RB, Krauspe R, et al. Interdisciplinary management of total knee replacement in a haemophilia patient with high-titre inhibitor and severe arthropathy complicated by an aneurysmatic bone cyst. *Haemophilia* 2009; 15: 377-379.
33. Pasa S, Altintas A, Cil T, Danis R, et al. Successful total hip replacement in a patient with severe haemophilia A with inhibitors using recombinant factor VIIa. *Haemophilia* 2008; 14: 863-865.
34. Ballal RD, Botteman MF, Foley I, Stephens JM, Wilke CT, Joshi AV. Economic evaluation of major knee surgery with recombinant activated factor VII in hemophilia patients with high titer inhibitors and advanced knee arthropathy: exploratory results via literature-based modeling. *Curr Med Res Opin.* 2008; 24(3): 753-68.
35. Solimeno LP, Perfetto OS, Pasta G, Santagostino E. Total joint replacement in patients with inhibitors. *Haemophilia* 2006; 12 Suppl 3: 113-116.
36. Goddard N. Case studies: orthopaedic surgery in adult patients with haemophilia A with inhibitors. *Haemophilia* 2005; 11 Suppl 1: 32-37.
37. Mehta S, Nelson CL, Konkle BA, Vannozzi B. Total knee arthroplasty using recombinant factor VII in hemophilia-A patients with inhibitors. A report of three cases. *J Bone Joint Surg Am* 2004; 86-A: 2519-2521.
38. Tagariello G, Bisson R, Radossi P, Petris U, Zanardo G, De Biasi E, Risato R, Polese F, Davoli PG. Concurrent total hip and knee replacements in a patient with haemophilia with inhibitors using recombinant factor VIIa by continuous infusion. *Haemophilia* 2003; 9(6): 738-40.
39. Ludlam CA, Smith MP, Morfini M, Gringeri A, et al. A prospective study of recombinant activated factor VII administered by continuous infusion to inhibitor patients undergoing elective major orthopaedic surgery: a pharmacokinetic and efficacy evaluation. *Br J Haematol* 2003; 120: 808-813.
40. Saba HI, Morelli GA, Azam RR, Klein CJ, et al. Efficacy of NovoSeven during surgery on a haemophiliac with previous history of inhibitors. *Haemophilia* 2003; 9:131-136.
41. Perez R, Martinez RL, Piñero A, Sosa R. Sequential treatment with bolus and continuous infusion of recombinant factor VIIa for hip arthroplasty in a patient with haemophilia A and inhibitor. *Haemophilia* 2002; 8:822-825.
42. Konkle BA, Nelson C, Forsyth A, Hume E. Approaches to successful total knee arthroplasty in haemophilia A patients with inhibitors. *Haemophilia* 2002; 8:706-710.
43. Carr ME Jr, Loughran TP, Cardea JA, Smith WK, et al. Successful use of recombinant factor VIIa for hemostasis during total knee replacement in a severe hemophiliac with high-titer factor VIII inhibitor. *Int J Hematol* 2002; 75:95-99.
44. Faradji A, Bonnomet F, Lecocq J, Grunebaum L, et al. Knee joint arthroplasty in a patient with haemophilia A and high inhibitor titre using recombinant factor VIIa (NovoSeven): a new case report and review of the literature. *Haemophilia* 2001; 7:321-326.

