

COMPLICACIONES MUSCULOESQUELETICAS DE LA HEMOFILIA: LAS ARTICULACIONES

Marvin S. Gilbert

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia

© World Federation of Hemophilia, 1997

Esta publicación se encuentra disponible en la página Internet de la Federación Mundial de la Hemofilia, www.wfh.org. También pueden solicitarse copias adicionales a la FMH en:

Federación Mundial de Hemofilia
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 manejo 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.

Editor de la serie:
Dr. Sam Schulman

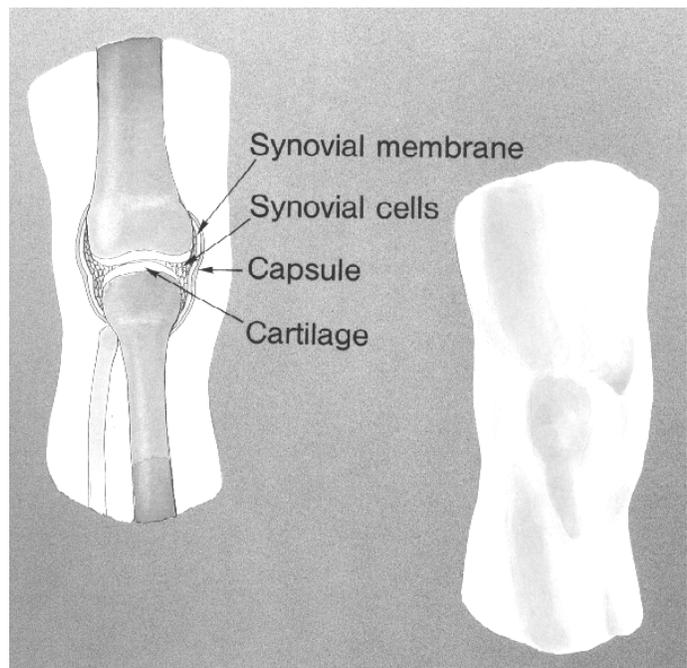
COMPLICACIONES MUSCULOESQUELETICAS DE LA HEMOFILIA: LAS ARTICULACIONES

Marvin S. Gilbert

La ortopedia es la especialidad médica que trata las afecciones del sistema locomotor, es decir, los trastornos de los huesos, articulaciones, músculos y nervios periféricos. Es de interés notar que la palabra ortopedia no tiene una relación directa con ninguna de estas estructuras pero se deriva del griego "ortho" (erguido) y "pedia" (niño). Literalmente, la palabra significa "niño erguido". Es en la hemofilia donde el uso de la palabra es más apropiado pues al ortopedista se le solicita que enderece los miembros torcidos del niño. No obstante, debido a los avances hematológicos de la última década, nuestro objetivo se ha convertido en prevenir que el niño jamás se encorve, de mantener al niño erguido de manera que él o ella pueda participar en todas las actividades normales de sus compañeros.

A principios de los años 1800, se reportaron articulaciones artríticas en personas con hemofilia, pero no fue sino hasta 1868 que Volkmann declaró que en la hemofilia "el sangrado en las articulaciones ocurría ya fuera espontáneamente o después de un trauma mínimo". En 1892, König, un cirujano ortopédico intentó operar varias rodillas afectadas, pero no pudo controlar las hemorragias con sólo medios quirúrgicos. El fallecimiento de los pacientes le permitió estudiar la articulación y fue el primer médico en demostrar que la artritis asociada con la hemofilia está directamente

relacionada con las hemorragias en las articulaciones. La comunidad ortopédica pareció abandonar a la hemofilia después de los fracasos de König, y no fue hasta los años 1950 cuando Henry Jordan trató de detener la hemorragia y corregir las contracturas con yesos y correctores. En los años 1960, el reemplazo de factor se hizo realidad y muchas de las intervenciones ortopédicas, incluyendo la terapia física, alargamiento quirúrgico del tendón, reemplazo de articulación y artroscopía pudieron ser usadas para aliviar los efectos de



Articulación Normal de la Rodilla

Ilustración de Bernard P. Woschek

hemorragias anteriores. El desafío del próximo siglo es prevenir que no ocurran nunca más ninguna de estas complicaciones musculoesqueléticas.

LA ARTICULACION SANGRANTE AGUDA (HEMARTROSIS AGUDA)

Los lugares más comunes de hemorragias en hemofilia son las articulaciones y los músculos de los brazos y piernas. La gran mayoría de las hemorragias ocurre en las articulaciones de las extremidades, aunque pueden ocurrir en cualquier articulación. Pareciera haber una predilección por las grandes articulaciones, es decir los tobillos, rodillas, caderas, codos y hombros. Las hemorragias espontáneas en las articulaciones están limitadas a las personas con hemofilia severa. Las hemorragias pueden ocurrir después de un trauma en pacientes con hemofilia leve y moderada. Las manifestaciones clínicas de deficiencia de Factor VIII y Factor IX son indistinguibles.

Quisiera explicar por qué ocurre una hemorragia en la cavidad de la articulación y las razones por las cuales la artritis característica llamada "artropatía hemofílica" se desarrolla después de hemorragias recurrentes en las articulaciones.

König señaló que existían tres etapas clínicas para el desarrollo de la artropatía hemofílica. Denominó la primera etapa como "hemorragia recurrente". Después de esto, hay una respuesta inflamatoria y la denominó como la etapa "panartritis". Llamó a la tercera y última "etapa de fibrosis y contractura", conocida comúnmente como artritis. Pudo mostrar que las hemorragias no eran una manifestación común de la última etapa.

Margaret Swanton dio seguimiento a una serie de perros hemofílicos y en 1959, describió la historia natural de una hemorragia en una articulación. Primero se desarrolla un hematoma difuso en la sinovia, el cual eventualmente se extiende en la cavidad de la articulación. Después de la reabsorción de la sangre, sigue una reacción inflamatoria en el tejido sinovial. Esto provoca una inflamación en el tejido que se llena de vasos sanguíneos. Entonces se producen las hemorragias recurrentes y la sinovia comienza a producir enzimas que causan más inflamación dentro de la articulación. Eventualmente la hemorragia provoca la destrucción de la sinovia y ésta es reemplazada por tejido de cicatriz. A esto se le llama fibrosis. No obstante, después de la hemorragia, el hierro que queda depositado en la articulación y las enzimas que son producidas por la sinovia comienzan a causar cambios en el suave cartílago que recubre las terminaciones de los huesos. El cartílago se rompe y se torna rugoso. Estos cambios eventualmente resultan en una articulación artrítica y destruida.

El cuadro clínico de la hemorragia en la articulación está caracterizado por dolores, inflamaciones y limitaciones de movimiento. Frecuentemente el paciente manifiesta que sabe

que está sangrando antes de cualquiera de estas revelaciones. Se ha denominado a este período como el "aura". Podría estar acompañado por una leve rigidez y algunas veces el paciente describe una sensación de tensión o cosquilleo. Se cree que esto corresponde al momento en que la hemorragia está limitada a la sinovia. Una vez que la hemorragia llena la articulación, se torna caliente, inflamada y tensa. Después le sigue la limitación del movimiento y espasmos musculares secundarios. Cuando se administra un tratamiento precoz, la hemorragia se detendrá con presteza y los síntomas podrían retroceder rápidamente. No obstante, es bastante común que los síntomas se resuelvan lentamente y algunas veces la hemorragia puede recurrir a pesar de lo que pareciera ser un tratamiento adecuado.

Aronstam denomina "articulación objetivo" a la articulación que manifiesta una tendencia a hemorragias recurrentes. Una vez que se puede establecer una articulación objetivo, es posible una solución completa, aunque más comúnmente tiene una respuesta lenta al tratamiento y se desarrolla la artritis.

Para ninguna hemorragia secundaria en la articulación se puede diferir o demorar el tratamiento, y ningún plan de tratamiento está completo a no ser que incluya reemplazo del factor carente de coagulación a un nivel suficiente como para detener la hemorragia. Este nivel debe ser mantenido el tiempo necesario para detener la hemorragia y prevenir su recurrencia. Por el momento, la terapia de reemplazo episódica es el pilar del tratamiento de la hemofilia. La mayoría de las hemartrosis espontáneas responden a una sola infusión de factor VIII o factor IX, que logra un nivel del 30% al 40%. Si se presentan inflamación o espasmos, generalmente se requiere un tratamiento a niveles del 50% y podrían ser repetidos en intervalos de 12 a 24 horas. Muchos de los pacientes están bajo programas de tratamiento domiciliar. El seguimiento para episodios hemorrágicos secundarios que responden a infusiones únicas pueden ser dejados a la discreción de la persona con hemofilia motivada y educada o a su familia, pero se necesita la evaluación de un médico si la hemorragia en la articulación no responde dentro de 12 a 24 horas.

Las hemartrosis secundarias podrían no requerir inmovilización, pero algunos individuos encuentran alivio en bandas elásticas, tablillas de esponja o goma, o cabestrillos. Algunas personas encuentran que el hielo les ayuda a aliviar el dolor. Las hemartrosis severas, en las cuales existe inflamación, espasmos, o infección en la articulación deberían ser tratadas con tablillas en una posición cómoda. Se pueden usar tablillas prefabricadas, compresas de vendas abultadas, o tablillas de yeso hechas en casa. Se deben aplazar los intentos para corregir la deformidad hasta que la hemorragia se haya detenido; discutiremos esto en la próxima sección. Se necesita descanso para la solución de los síntomas agudos, pero, a largo plazo, puede conllevar a una limitación del movimiento y la atrofia muscular. Por consecuencia, la rehabilitación de la articulación debe comenzar tan pronto como sea posible, comenzando con

ejercicios isométricos. Tan pronto como los síntomas agudos se calman, se debe comenzar con ejercicios para fortalecimiento de músculos y rango de movimiento.

Las hemorragias en las articulaciones son dolorosas. Se pueden necesitar analgésicos para aliviarlo los cuales deberán ser cuidadosamente controlados por médicos. Está contraindicado cualquier compuesto que contenga aspirina debido al riesgo de mayor sangrado por la inhibición de la función plaquetaria. Se deberán evitar las inyecciones intramusculares. Se puede precisar el uso de narcóticos cuando el dolor es severo, pero se deberá desalentar el uso indiscriminado debido a la naturaleza crónica de las hemorragias y el riesgo de adicción. Los esteroides orales han demostrado su capacidad para disminuir el proceso inflamatorio asociado con la hemorragia y se usan en muchos centros de hemofilia. A pesar de las complicaciones conocidas, se han asociado pocos problemas con su uso por tres o cuatro días después de un episodio agudo de sangrado. Los regímenes recomendados incluyen *Prednisona*, de 1 a 2 mg/kg/día, por tres a cuatro días. Los medicamentos antiinflamatorios sin esteroides no ofrecen muchos beneficios para disminuir la reacción inflamatoria aguda y probablemente deberían ser evitados en episodios de hemorragias agudas debido a su inhibición de la función plaquetaria y al potencial que tienen de aumentar el sangrado. No obstante, su uso juicioso puede ayudar a controlar el dolor artrítico y será discutido en la próxima sección.

Se puede considerar la succión o eliminación de la sangre en la articulación con una jeringa y aguja. Teóricamente, la eliminación prematura de la sangre en la articulación debería dar como resultado una respuesta más rápida al tratamiento y debería ser benéfica en demorar o eliminar el desarrollo de la artritis. Las desventajas son que el paciente deberá visitar el consultorio del médico o la sala de emergencias de un hospital. Un problema secundario es que frecuentemente los niños pequeños tardan en informar a sus padres sobre una hemartrosis por temor "a ser hincados con una aguja en la articulación". Las indicaciones definitivas para una succión son, (1) una articulación tensa y dolorosa que no ha respondido al reemplazo de factor en 24 horas, (2) dolor que pareciera fuera de proporción con el dictamen clínico o físico, (3) evidencia de compromiso neurovascular o de la piel, y, (4) una articulación en la cual el patrón de dolor es inusual o existe una temperatura elevada. El último criterio requiere que se excluya una articulación séptica.

Las contraindicaciones a la succión son la presencia de un inhibidor que no puede ser controlado y factores locales tales como una herida abierta o una capa de piel infectada. Cuando se realiza una succión, se debería hacer en el momento en que el reemplazo de factor alcanza un nivel del 50%. Una gran aguja de perforación, al menos de calibre 16, debería ser usada pues frecuentemente los coágulos pequeños atascan las agujas más pequeñas. La inmovilización con una tablilla de yeso o compresa de vendas ayudan a aliviar los síntomas y

podrían prevenir una hemorragia recurrente. Frecuentemente se recomienda una segunda infusión de factor, de 12 a 24 horas después de la succión.

Debemos señalar la importancia de la terapia física y la función del terapeuta. El objetivo es aumentar la función al mantener el rango de movimiento, fortalecer el músculo y evitar la deformidad de la articulación. Podría requerirse reemplazo profiláctico de factor si el dolor y la inflamación no se han resuelto completamente. Si existe alguna preocupación, el reemplazo de factor debería usarse antes de las primeras sesiones de terapia física. Después de una o dos semanas, el paciente generalmente continúa los ejercicios sin reemplazo de factor. Estos ejercicios deberían ser hechos bajo un régimen regular. El fisioterapeuta deberá ajustar el programa de terapia a las necesidades y estilo de vida de cada paciente.

LA ARTICULACION INFLAMADA CRONICAMENTE (HEMORRAGIAS RECURRENTES Y SINOVITIS)

Si las hemorragias en las articulaciones no se tratan adecuadamente, tienden a repetirse. La sinovia inflamada e hinchada sangra más fácilmente que la sinovia normal y provoca más inflamación e hinchazón. Se debe cortar este ciclo vicioso para impedir que el hierro dentro de la sangre y las enzimas destruyan el cartílago, lo que causa el desarrollo de la artritis.

La sinovitis o hemorragias recurrentes pueden diferenciarse de la hemartrosis aguda porque la inflamación no responde a una infusión única de factor. La articulación causa menor dolor que cuando existe una hemartrosis aguda y el rango de movilidad frecuentemente no se encuentra limitado. Debemos recordar que el cartílago tiene una habilidad limitada para regenerarse a sí mismo. La sinovitis podría no ser dolorosa, pero la destrucción es insidiosa y acumulativa y por esto la condición debe ser tratada tan vigorosamente como la hemartrosis aguda.

Se prescribe profilaxis, o reemplazo preventivo del factor carente de coagulación por tres a seis meses. El uso intermitente de esteroides ayuda a reducir la inflamación de las articulaciones. Una dosis de 1 mg/kg/día de *Prednisona* por una semana debería ser seguida por una dosis de .5 mg/kg/día durante la segunda semana. Si la sinovitis es recalcitrante, el tratamiento podría ser repetido en tres a seis semanas.

La succión podría ser útil inicialmente para controlar la inflamación en la articulación y debería realizarse después de comenzar la profilaxis pero antes que se usen los esteroides. La inmovilización es útil algunas veces, pero deberá ser usada en conjunto con terapia física para impedir atrofia y pérdida del rango de movimiento.

Una falta de respuesta de la hemorragia recurrente de la sinovitis después de tres a seis meses de profilaxis y tratamiento se considera generalmente como una señal para una intervención más agresiva. Entonces se deberían considerar las operaciones de sinovectomía abierta, sinovectomía artroscópica y sinovectomía química. Las indicaciones y manejo de estos procedimientos serán considerados en otra monografía.

LA ARTICULACION ARTRITICA (ARTROPATIA HEMOFILICA)

A pesar de un tratamiento precoz y aparentemente adecuado, el progreso de la hemorragia a sinovitis y después a artropatía no ha sido eliminado. Sólo el reemplazo profiláctico del factor carente de coagulación administrado con prontitud después del primer episodio de sangrado mantiene su promesa de hacerlo, pero no es viable ni económica ni médicamente en la mayoría de los países del mundo. Para minimizar las consecuencias de una hemartrosis que no responde o no puede ser tratada adecuadamente con reemplazo de factor, se debería considerar la inmovilización a corto plazo. Sin embargo, esto podría llevar a más deformidad. Por lo tanto, se deberán comenzar ejercicios isométricos inmediatamente y progresar rápidamente a ejercicios más vigorosos de fortalecimiento y ejercicios para rango de movimiento.

Ha sido de utilidad el uso temporal de correctores y tablillas para las articulaciones recalcitrantes. Puede también ayudar un corrector deportivo prefabricado. Generalmente tienen una bisagra que puede ser cerrada y abierta para permitir movimiento progresivo, especialmente en la rodilla. Una ortosis moldeada para tobillo-pie frecuentemente controlará el dolor y hemorragias en el tobillo. Los zapatos altos y ortosis pueden ser económicos y han sido utilizados para minimizar los problemas de los pies y tobillos. Las tablillas temporales pueden usarse para controlar el dolor y hemorragias en el codo, pero no es factible el uso a largo plazo pues interfiere con la función. De nuevo, debo enfatizar que se debe usar terapia física en conjunto con cualquier forma de entablillado.

Si se ha desarrollado una contractura en flexión en la rodilla, se indica un enyesado correctivo. El enyesado en serie, en cuña, y el uso de bisagras desubluxadas han tenido éxito en la corrección de estas contracturas. Los enyesados en serie pueden ser usados en pacientes de consulta externa. Los enyesados en cuña trabajan más rápidamente pero generalmente requieren que el paciente sea internado en el hospital. Una bisagra desubluxada se usa si existe una evidencia de subluxación posterior o si la contractura es mayor que 45°. Después de la corrección, el paciente se mantiene con un corrector hasta que la terapia física

haya fortalecido los músculos cerca de la rodilla, especialmente los cuádriceps. Generalmente esto toma de tres a seis meses.

EL FUTURO

Hasta ahora, la función del cirujano ortopédico en la atención de la persona con hemofilia ha sido de corregir los estragos de las hemorragias en las articulaciones, músculos y otras estructuras en las extremidades. Es obvio que la única manera de prevenir los problemas musculoesqueléticos es corregir los defectos hematológicos; estas formas de alivio vendrán del hematólogo y genetista. Hasta entonces, tenemos que trabajar para mantener la función normal de la articulación hemofílica y, mediante el uso de algunos de los principios delineados en este artículo, esperamos que los niños en todas las partes del mundo puedan mantener una estatura "erguida".