

11237



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

146

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

FRECUENCIA DE SECUELAS OSTEO-ARTICULARES
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA A
SEVERA EN TRATAMIENTO DOMICILIARIO VERSUS
PACIENTES TRATADOS EN FORMA HOSPITALARIA

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN: PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A :
DRA. ANA MARIA GUERRA CASTRO



ASESORA: DRA INES MONTERO PONCE

MÉXICO D.F.

2002

FEBRERO DEL ~~2000~~

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**FRECUENCIA DE SECUELAS
OSTEOARTICULARES EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA A SEVERA EN
TRATAMIENTO DOMICILIARIO VERSUS
PACIENTES TRATADOS EN FORMA
HOSPITALARIA.**

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Dra. Inés Montero Ponce

Médico no familiar especialista en Hematología

Adscrita al servicio de Hematología Pediátrica del Hospital General Centro Médico La Raza "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"

Matrícula: 9891668

INVESTIGADOR ASOCIADO:

Dra. Ana María Guerra Castro

Médico residente del 4º año de la especialidad de Pediatría Médica

Sede: Hospital General Centro Médico La Raza "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA". IMSS.

Matrícula: 10870229

UNIDAD Y SERVICIOS DONDE SE REALIZA LA INVESTIGACION:

Hematología Pediátrica del Hospital General Centro Médico La Raza "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA". IMSS.

Domicilio y teléfono particular del investigador principal: Calle Juan Lucas Lassaga No 80. Colonia Obrera. CP 06800. Tel. 55881285

**FRECUENCIA DE SECUELAS OSTEOARTICULARES EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA A SEVERA EN
TRATAMIENTO DOMICILIARIO VERSUS PACIENTES TRATADOS
EN FORMA HOSPITALARIA.**

P R E S E N T A

DRA. ANA MARIA GUERRA CASTRO

RESIDENTE DEL 4° AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA MEDICA
HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO LA RAZA
DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

DR. REMIGIO VELIZ PINTOS

JEFE DE DIVISION DE PEDIATRIA MEDICA
H.G.C.M LA RAZA
DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

DR JOSÉ LUIS MATAMOROS TAPIA

JEFE DE DIVISION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION MEDICA
H.G.C.M LA RAZA
DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS & INVESTIGACION
FACULTAD DE MEDICINA
U.



DRA. INES MONTERO PONCE

MEDICO NO FAMILIAR ESPECIALISTA EN HEMATOLOGIA
ADSCRITA AL SERVICIO DE HEMATOLOGIA PEDIATRICA

H.G.C.M. LA RAZA

DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

AGRADECIMIENTOS

A DIOS: Por estar viva.

A MIS PADRES: En donde quiera que se
encuentren por el amor
brindado y el impulso
continuo a la superación
profesional y personal.

A ULISES Y MARIANA: Por compartir conmigo
su ser, su sonrisa, su
corazón Por existir

A MI ASESORA DE TESIS: Con respeto y admiración

A LOS NIÑOS: Por permitirme aprender de y
con ustedes Dios los bendiga.

INDICE

ANTECEDENTES CIENTIFICOS.....	1
JUSTIFICACION.....	3
OBJETIVOS.....	4
HIPOTESIS.....	5
MATERIAL Y METODOS.....	6
RESULTADOS.....	7
DISCUSION.....	9
CONCLUSIONES.....	10
BIBLIOGRAFIA.....	11
ANEXOS.....	12

ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

La hemofilia es el resultado de un desorden congénito en la sangre que afecta a hombres como resultado de la deficiencia de factores específicos de coagulación en el plasma y que produce una gran morbilidad en el sistema músculo-esquelético (1)

Algunos investigadores sustentaron la teoría de que en la hemofilia A o hemofilia clásica, el factor VIII estaba presente en cantidades normales pero era inactivado por un inhibidor, esta teoría fue rechazada, aceptando sólo la que mencionaba que la causa de dicha enfermedad es la deficiencia del factor VIII (1,2).

Estudios recientes que han utilizado técnicas inmunológicas, indican lo que hoy es un hecho, la hemofilia A es un trastorno heterogéneo. El plasma de la mayoría de estos pacientes es incapaz de neutralizar los anticuerpos humanos de aparición natural al factor VIII. No obstante, los plasmas de una gran proporción de enfermos contienen una forma de factor antigénicamente activa pero funcionalmente inactiva, mientras que dicho factor está reducido o falta en aquellos plasmas sin efecto sobre los anticuerpos del factor VIII. Por tanto, esta enfermedad puede ser debida a una síntesis disminuida o nula del factor VIII o bien, a la síntesis de una molécula del factor funcionalmente inactiva (3). En tanto que, en la enfermedad de Christmas o hemofilia B el déficit es el factor IX, aunque clínicamente no pueda diferenciarse una de la otra (1,2).

Es una enfermedad cuyo tipo de herencia es recesivo ligada a X, limitada casi exclusivamente a hombres cuyos hijos son normales, si bien sus hijas son portadoras obligatorias. Sobre una base estadística, las portadoras transmiten el trastorno a la mitad de sus hijos y el estado de portador a la mitad de sus hijas, sin embargo, la hemofilia puede aparecer en hembras homocigóticas que son el producto de la unión de un padre hemofílico y una madre portadora, aunque es poco frecuente (2,3,4,5).

La hemofilia ha sido clasificada de acuerdo al déficit de actividad de factor VIII o IX como sigue: leve (5 a 50%), moderada (2 a 5%) y severa (<2%) (3,6). Estos últimos tienen una historia de hemorragias generadas en la infancia, detectadas como una hemorragia intra craneana o a menudo como resultado de la circuncisión (5,6). Pueden presentar sangrados a distintos niveles, desde gingivorragias hasta órganos y sistemas que pueden comprometer la vida del paciente si no se establece de manera temprana el reemplazo del factor, o bien, hemorragias recurrentes en sistema músculo-esquelético capaces de ocasionar discapacidad importante (7,8).

De aquí que, existen tres categorías del sangrado articular: agudo, subagudo o crónico. En el primero puede existir una historia de trauma, el dolor suele ser consecuencia de la distensión de la cápsula sinovial y con el cese del sangrado, la intensidad del dolor va en decremento, lo que se consigue rápidamente con el reemplazo del factor, además de existir una restricción en el rango de movilidad causada por un espasmo protector, el dolor y la hemartrosis misma (9,10,11). El tratamiento consiste en terapia sustitutiva, inmovilización, así como aplicación de frío local, y es, hasta este momento completamente reversible. Sin embargo, si el paciente recibe un tratamiento inadecuado y sangra de nuevo dos o más veces, tiende a recaer más rápido resultando en un proceso subagudo, con hipertrofia de la sinovial, aumento de la vascularidad, lo que con un trauma mínimo produce hemartrosis subsecuentes, que se hacen crónicas, con sangrados repetidos en el mismo sitio; es aquí donde el líquido sinovial se espesa, con desorganización estructural de la articulación, fibrosis generalizada.

1

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

incluyendo cartilago, así como destrucción, lo que provoca la rigidez característica, el dolor y el aumento de la temperatura local; aunque las manifestaciones clínicas van a depender del tipo de sangrado y severidad del mismo (4,5,9,11,12)

Una frecuencia observada de sitios de sangrado es en orden decreciente: rodilla, codo, hombro, tobillo, muñeca y cadera (6,7,10,12).

El sangrado persistente intra-articular es causa progresiva de degeneración del cartilago articular y hueso, conocida como artropatía hemofílica (2).

La evaluación clínica de acuerdo a la severidad de las secuelas se clasifican en tres grados como sigue:

GRADO I: Contractura, conservando la movilidad

GRADO II: Limitación de la movilidad (extensión y/o flexión).

GRADO III: Pérdida total de la movilidad de la articulación (12).

Por otra parte, los sangrados pueden ser sólo musculares, de manera que, con antecedente de trauma o sin él, se forma un gran hematoma en tejido subcutáneo, intramuscular o intermuscular, siendo la frecuencia de los sitios de sangrado a este nivel: en cuádriceps (44%), tríceps (35%), compartimiento anterior (7%), aductores del muslo (7%), tendones (6%) y sartorio (1%) En la rama superior el más común es el deltoides (24%), seguido por muñeca y flexores de los dedos y antebrazo (23.5%) y braquiorradiales (19.5%) (9,11,12)

La hemorragia del músculo cuádriceps produce en ocasiones dolor, sólo rigidez o debilidad de rodilla. Al nivel de deltoides restringe la movilidad de hombro, especialmente abducción y variabilidad en los ángulos de rotación, flexión y extensión. Los sangrados en flexores de antebrazo limitan la movilidad de dedos, muñeca y codo, ya sea solo o en combinación. En una hemorragia de iliopsoas o retroperitoneo, el cuadro clínico es similar a un cuadro de abdomen agudo. En tanto que, la isquemia y fibrosis muscular da una contractura tal que puede ocasionar síndrome compartamental (10,11,12)

Así, la deformidad articular usualmente es el resultado de cualesquiera de los tipos de sangrado. Inicialmente por ejemplo, hay pérdida de extensión y flexión de rodilla, con contractura en flexión, esto es seguido por una subluxación de la tibia con rotación externa y deformidad en valgo, lo que le condiciona al paciente desventajas graves por la inmovilidad por largos periodos ocasionando atrofia severa de cuádriceps y hemartrosis recurrente de rodilla (3,6,12). Las complicaciones más severas se han encontrado a nivel de iliopsoas y con esto pie equino, alteraciones posturales como la flexión de cadera y a nivel de los flexo-extensores del antebrazo, contractura de Volkman's, etc (3,8,9,12)

Todo lo anterior lleva a una discapacidad que puede ser de diversos grados de severidad, que puede condicionar desde el uso de aparatos ortopédicos, hasta ser postrado en una silla de ruedas por años y crear un círculo vicioso pero esta vez multiarticular. De aquí la importancia del tratamiento profiláctico o temprano y el de la terapia física y rehabilitación.

Por otra parte, no existen datos de dos tipos de tratamiento, en hospital y/o en domicilio en otros lugares, ambos se llevan a cabo en el Hospital General Centro Médico La Raza y es por decisión del propio paciente o de sus familiares el capacitarse para el inicio del tratamiento en casa, mismo que al ser más oportuno, podrá evitar las complicaciones arriba señaladas. Tratando de hacer una comparación entre ambos es que se plantea el siguiente estudio

JUSTIFICACIÓN

El tratamiento en casa o en hospital con liofilizado de factor VIII es aplicado a demanda de las hemorragias, pero al ser más oportuno el primero ofrece la ventaja de requerir menores dosis, así como la aparición temprana de alteraciones osteo-articulares y secuelas graves que condicionan discapacidad.

Con este esquema de tratamiento se pretende prevenir dicha discapacidad, mejorar la calidad de vida del paciente y su familia, y la llegada a una edad adulta productiva

OBJETIVOS

GENERAL: Comparar La frecuencia de secuelas osteo-articulares secundarias a hemartrosis en pacientes pediátricos con hemofilia A severa tratados en domicilio y en hospital.

ESPECIFICOS:

1 - Demostrar que el tratamiento domiciliario con liofilizado de factor VIII disminuye la frecuencia de secuelas osteo-articulares en pacientes pediátricos con hemofilia A severa.

HIPÓTESIS:

GENERAL: La frecuencia de secuelas osteo-articulares debidas a hemartrosis es menor en pacientes pediátricos con hemofilia A severa tratados en domicilio

ALTERNATIVA: La frecuencia de secuelas osteo-articulares debidas a hemartrosis es menor en pacientes pediátricos con hemofilia A severa tratados en domicilio

NULA: La frecuencia de secuelas osteo-articulares debidas a hemartrosis es similar en pacientes pediátricos con hemofilia A severa tratados en domicilio y en hospital

MATERIAL Y METODOS

Tipo de estudio: Prospectivo - retrospectivo (ambispectivo), prolectivo - retrolectivo analítico, observacional y transversal.

Se incluyeron a 30 pacientes con edades comprendidas entre los 2 y 16 años de edad, del sexo masculino con diagnóstico de hemofilia A severa y que fueron tratados en el servicio de hematología pediátrica del Hospital General Centro Médico Las Raza "DR GAUDENCIO GONZALEZ GARZA." La evaluación de los pacientes se realizó con la revisión del expediente clínico desde el momento en que inició tratamiento en dicho Hospital siendo transfundidos con liofilizado de factor VIII durante el periodo comprendido del 1º de enero al 30 de junio del 2000, haya sido en casa u hospital

A cada paciente se realizó una valoración clínica tomando en cuenta postura, fases de la marcha, cadencia, arcos de movilidad de las articulaciones de hombro, codo, muñeca, cadera, rodilla y tobillo; además de fuerza muscular. De acuerdo a la evaluación clínica se clasificó la severidad de las secuelas en grados del I al III. En la misma hoja de vaciamiento de datos se anotó número de sangrados osteo-articulares en dicho periodo, así como unidades transfundidas de factor para correlacionar los hallazgos.

Se dividieron en dos grupos de 15 pacientes cada uno. el grupo A, pacientes quienes por decisión propia reciben el tratamiento a base de liofilizado de factor VIII en su domicilio; el grupo B, quienes lo reciben en forma hospitalaria. Se ha denominado tratamiento domiciliario cuando se haya transfundido por lo menos en un 80% de los casos en el hogar durante los eventos de sangrado; mientras que, el hospitalario, cuando se haya transfundido en banco de sangre y/o hospital en un 80% de los casos durante los episodios de sangrado.

Se comparo la frecuencia de secuelas en ambos grupos. El análisis estadístico de la información fue:

Descriptivo: mediante tablas y gráficos

Inferencial: mediante la prueba de Xi cuadrada para dos muestras comparativas

Los textos, cuadros y gráficos fueron procesados en una microcomputadora PC marca Compaq Presario a través de los programas Microsoft Word y Excel

"Este estudio se ajusta a las normas éticas internacionales, a la Ley General de Salud en materia de investigación en seres humanos y a la declaración de Helsinki." Cabe señalar que se incluyeron pacientes quienes ya recibieron tratamiento de reemplazo a base de liofilizado de factor VIII, mismo que no ha sido modificado por los investigadores, de manera que no requiere de carta de consentimiento informado. sin embargo se aclaró a los padres de los pacientes el objetivo del presente estudio"



RESULTADOS

Se estudiaron 30 pacientes pediátricos con diagnóstico de Hemofilia A severa, que representan el 37.5% de la población con dicho diagnóstico en el Hospital General Centro Médico La Raza. 15 pacientes con tratamiento domiciliario, denominado grupo A, con un promedio de edad de 7.5 años y un rango de edad de 4 a 13 años. 15 pacientes con tratamiento hospitalario, denominado grupo B, con un promedio de edad de 8.5 años y un rango de 2 a 14 años, por lo que la distribución por edad en ambos grupos es similar como se muestra en la tabla 1 y gráficos 1 y 2

TABLA 1.

GRUPO A		GRUPO B	
NUMERO	EDAD	NUMERO	EDAD
1	4 años	1	2 años
2	6 años	2	2 años
3	7 años	3	5 años
4	7 años	4	6 años
5	8 años	5	6 años
6	8 años	6	7 años
7	8 años	7	8 años
8	9 años	8	9 años
9	10 años	9	10 años
10	11 años	10	11 años
11	11 años	11	11 años
12	12 años	12	11 años
13	12 años	13	12 años
14	13 años	14	14 años
15	13 años	15	14 años

El grupo A presenta un total de 115 hemartrosis, un promedio de 7.5 eventos y un rango de 2 a 19; en tanto que en el grupo B un total de 86 hemartrosis, un promedio de 5.6 y un rango de 2 a 14 eventos, tomándose en cuenta la cantidad de los eventos y no la severidad de los mismos. Gráficos 3 y 4

En cuanto al grado de severidad de la artropatía se obtuvieron los datos que se muestran en tablas 2,3 y gráficos 5 y 6

TABLA 2. GRUPO A.

GRADO DE ARTROPATIA	NUMERO	PORCENTAJE
SIN ARTROPATIA	1	6.66%
LEVE	6	40%
MODERADA	7	46.66%
GRAVE	1	6.66%

TABLA 3. GRUPO B.

GRADO DE ARTROPATIA	NUMERO	PORCENTAJE
SIN ARTROPATIA	1	6.66%
LEVE	1	6.66%
MODERADA	13	86.66%
GRAVE	0	0

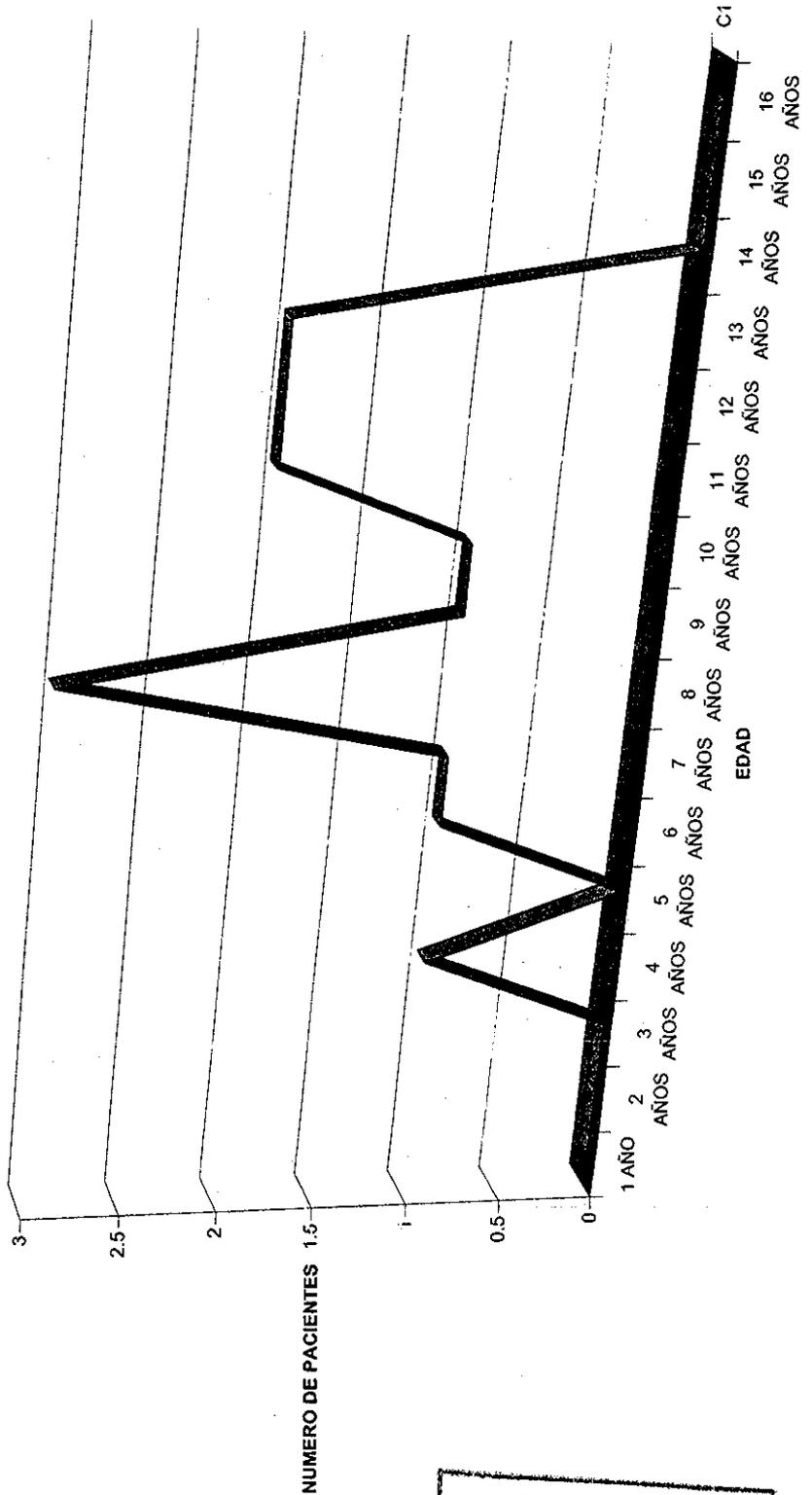
Se observó que el número de hemartrosis fue mayor en el grupo con tratamiento domiciliario, sin embargo con menor severidad de las secuelas Gráficos 5 y 6.

En el grupo con tratamiento domiciliario la cantidad de liofilizado de factor VIII requerida varió desde 1000 unidades hasta 16 250 unidades, en promedio se utilizó 584 U por hemartrosis por paciente. En el grupo con tratamiento hospitalario la cantidad administrada de factor VIII fue menor con un rango de entre 870 hasta 6400U y un promedio de 498 unidades por hemartrosis por paciente Gráficos 7 y 8.

La cantidad de liofilizado de factor VIII también fue mayor en el grupo con tratamiento domiciliario Gráficos 9 y 10.

El análisis estadístico se llevó a cabo con χ^2 para dos muestras comparativas en el que para el análisis de artropatía hemofílica en ambos grupos fue $\chi^2 = 0.001$. Para el análisis de evaluación clínica, $\chi^2 = 0.001$ por lo que ambas son significativas.

GRAFICO 1. DISTRIBUCION DE PACIENTES POR EDAD. GRUPO A

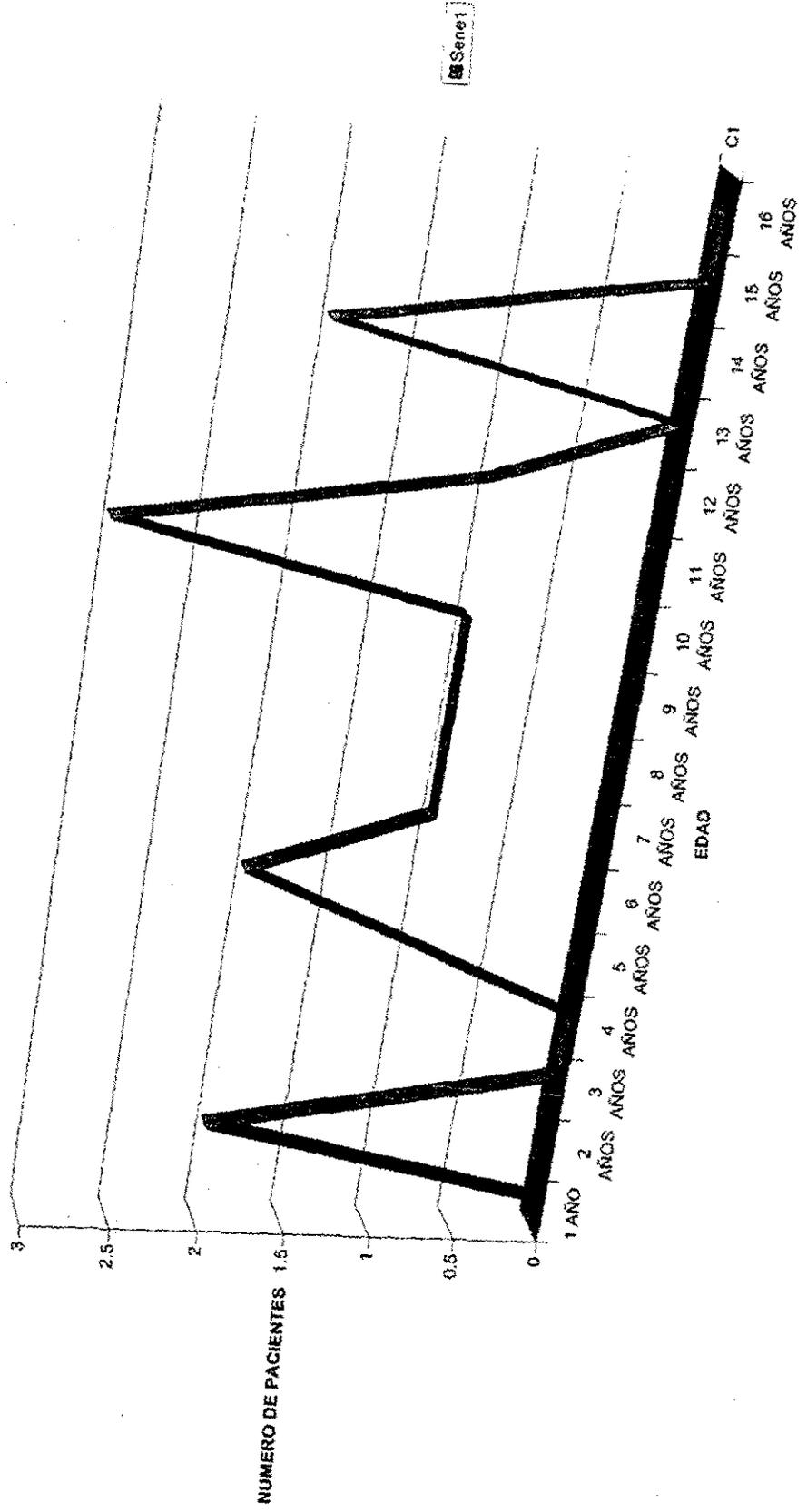


Setel

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

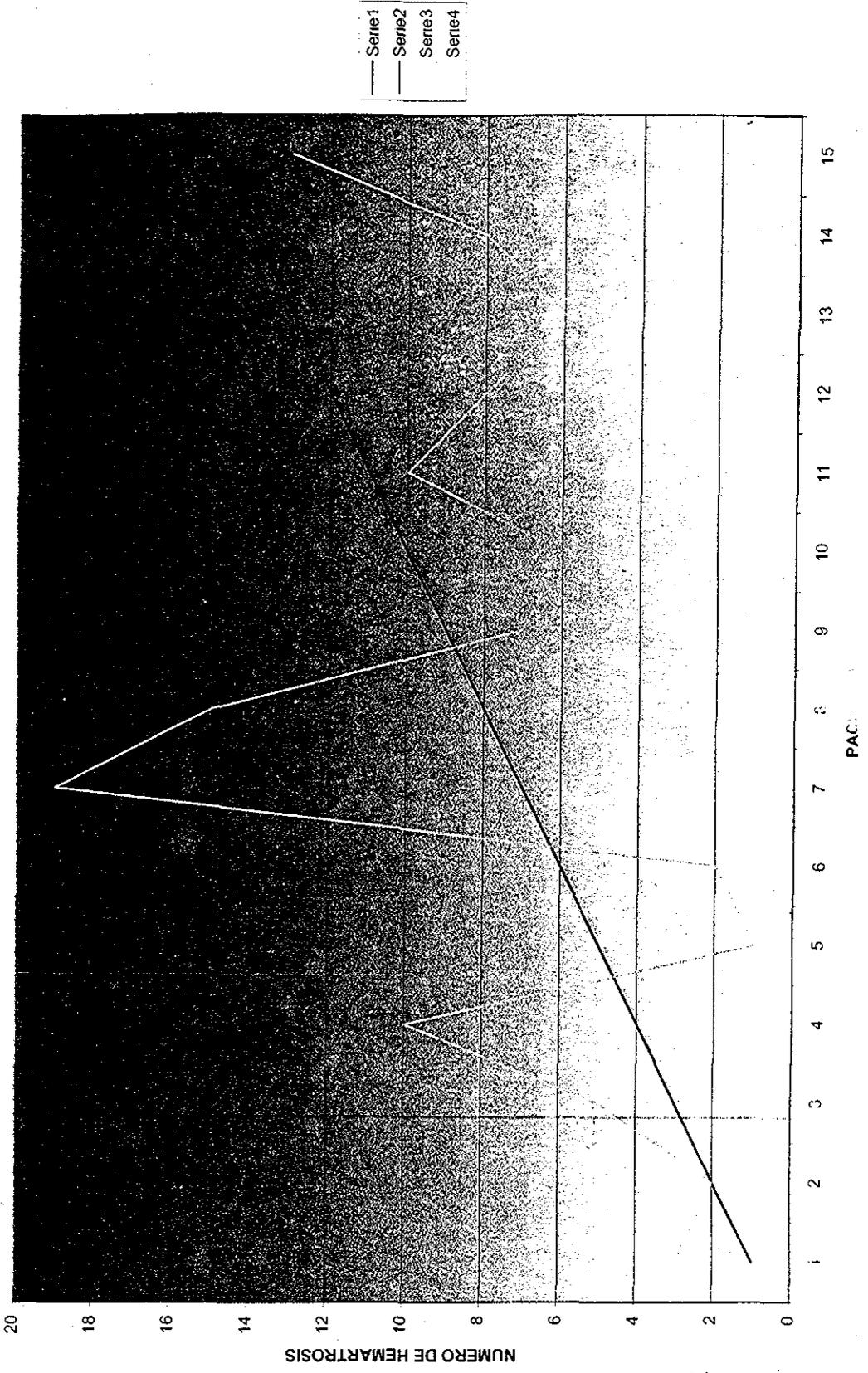
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICO 2. DISTRIBUCION DE PACIENTES POR EDAD. GRUPO B



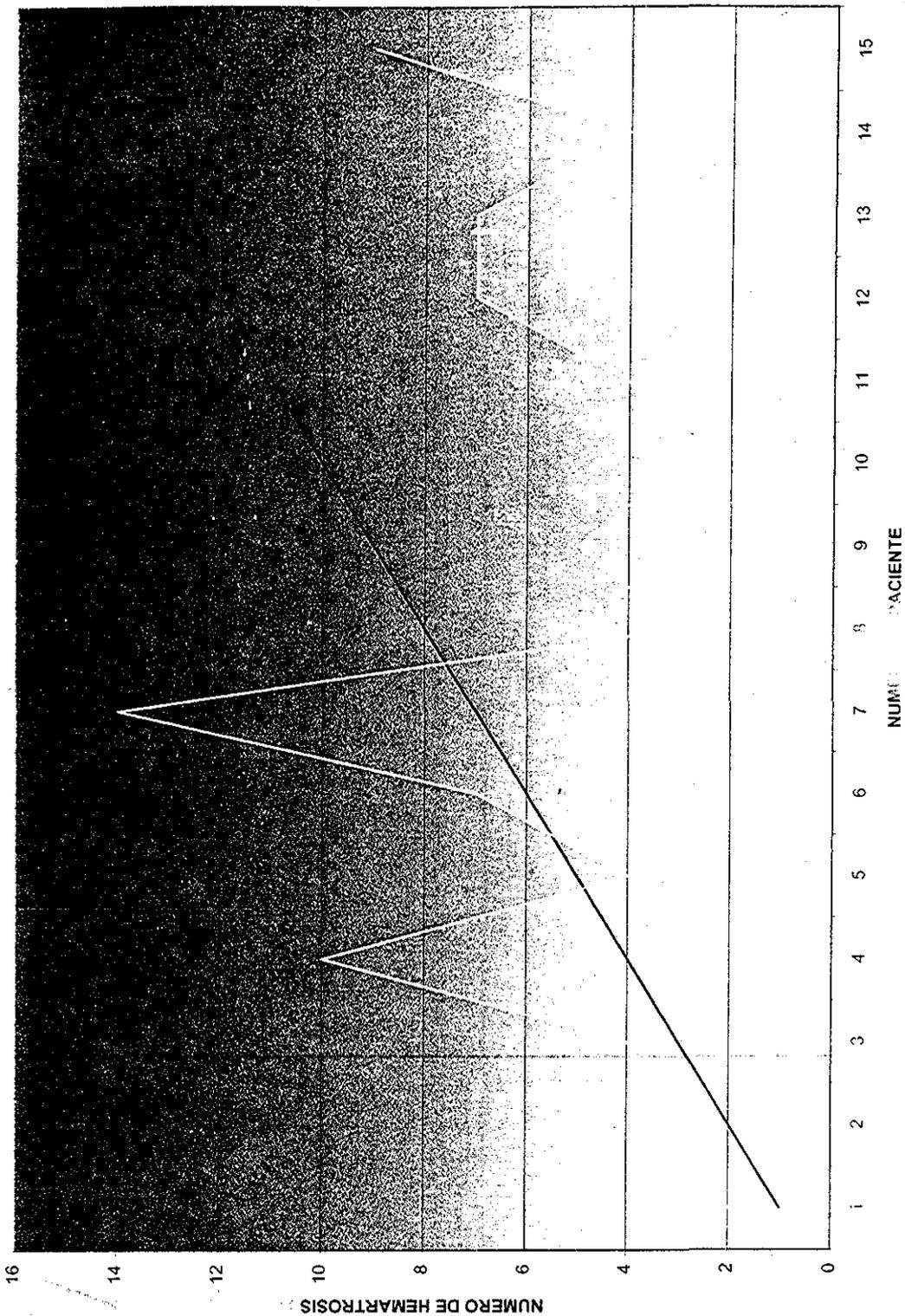
FALLA DE ORIGEN

GRAFICO 3. NUMERO DE HEMARTROSIS POR PACIENTE. GRUPO A.



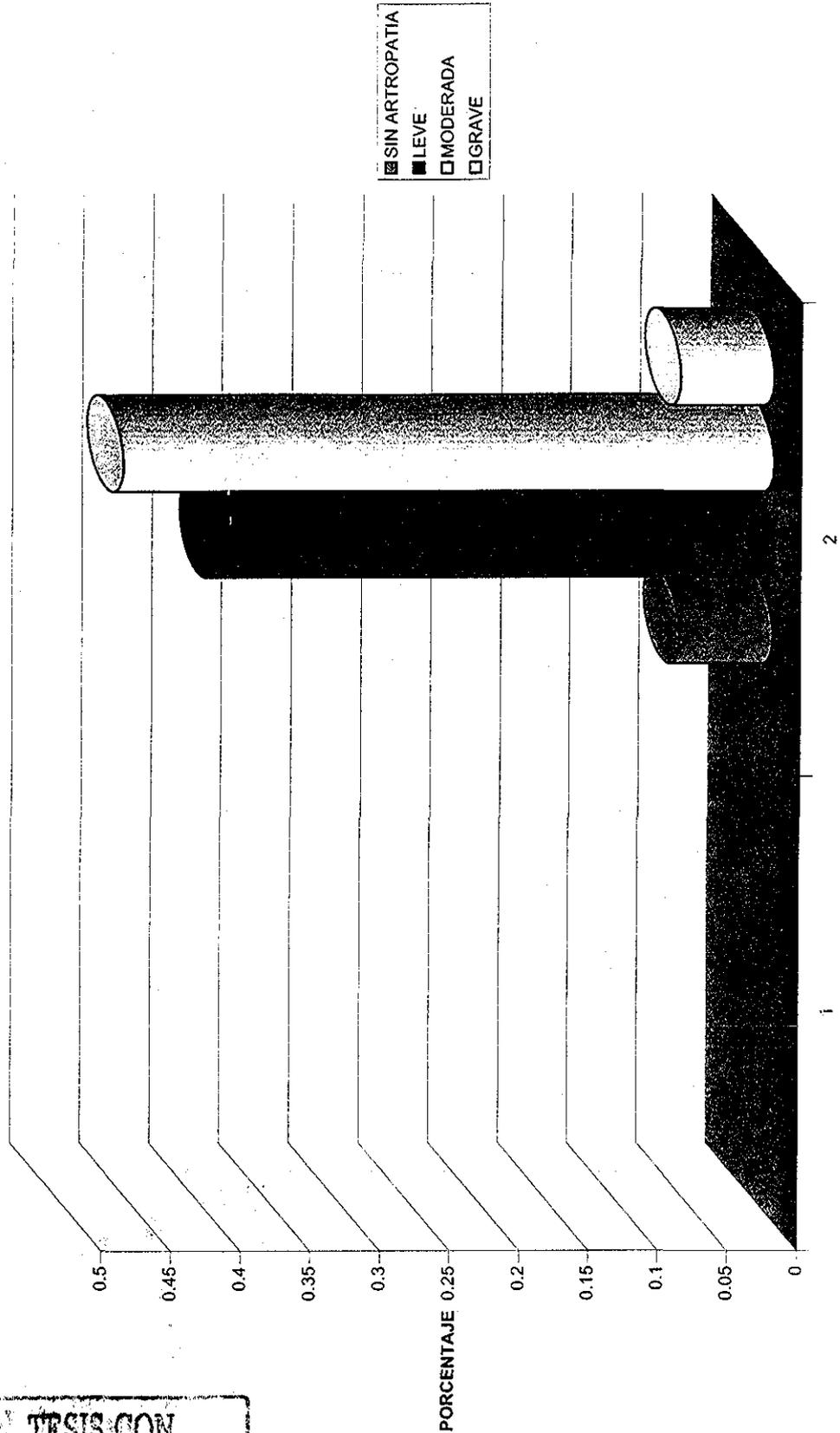
TESIS CON FALLA DE ORIGEN

GRAFICO 4. NUMERO DE HEMARTROSIS POR PACIENTE. GRUPO B.



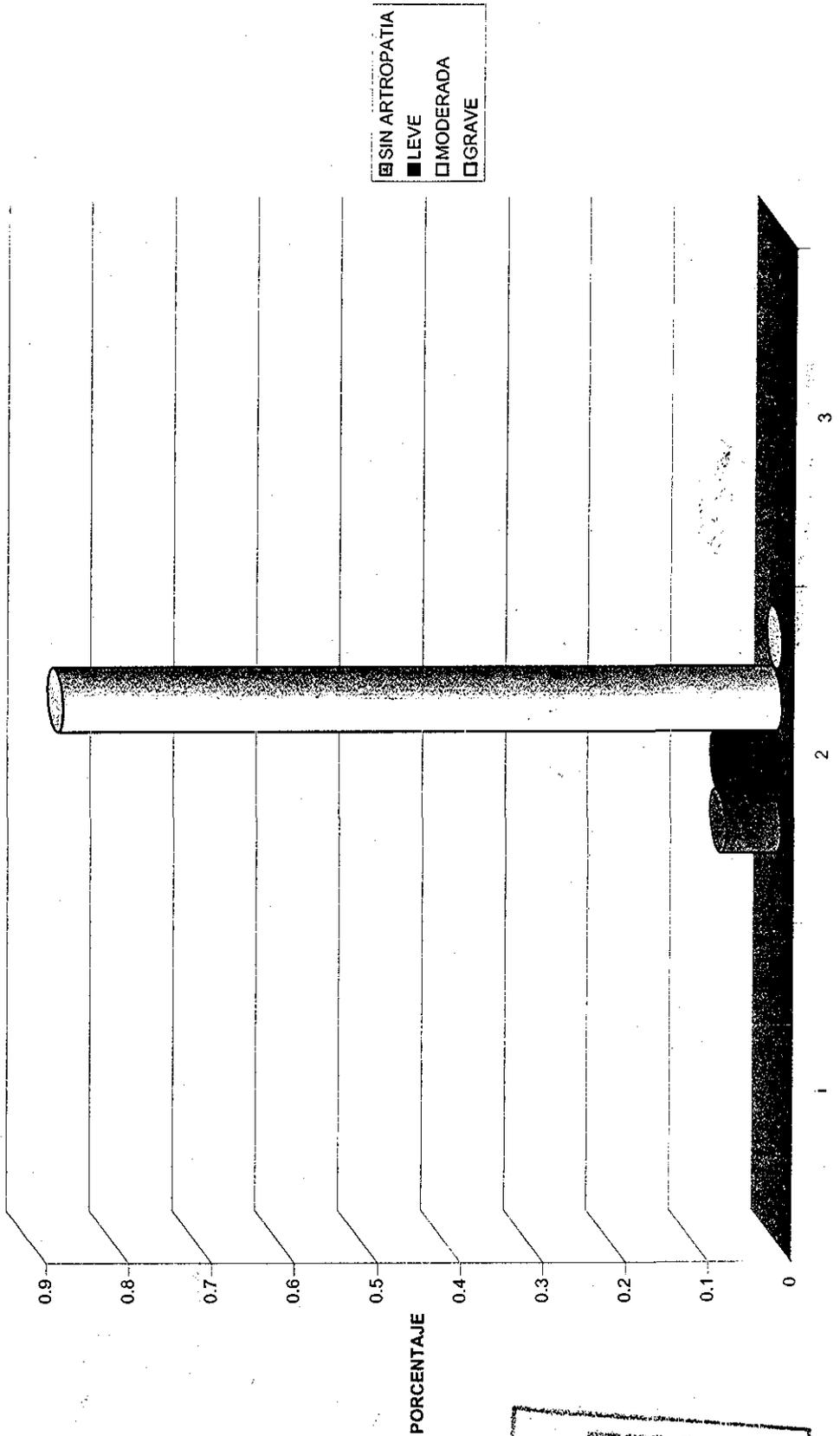
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICO 5. GRADOS DE ARTROPATIA. GRUPO A.



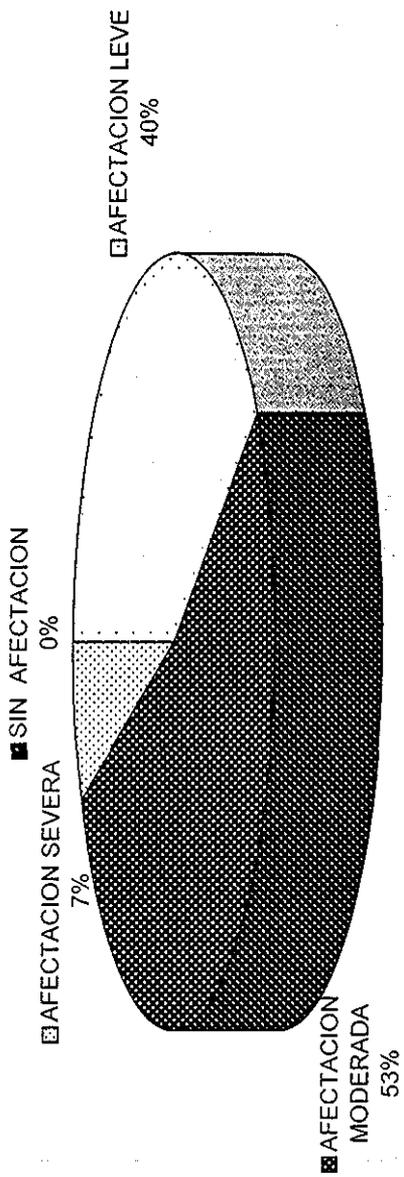
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICO 6. GRADOS DE ARTROPATIA. GRUPO B.

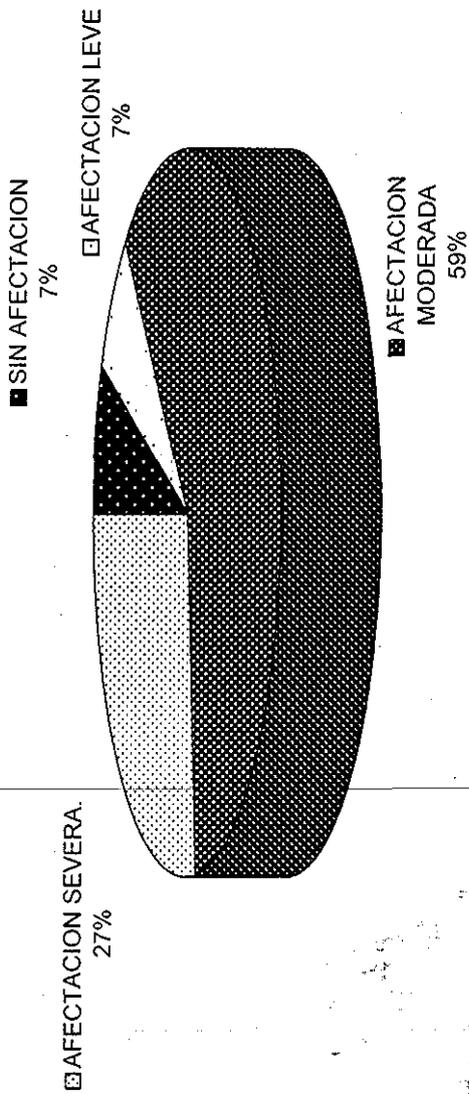


TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRAFICA 7. EVALUACION CLINICA. GRUPO A.

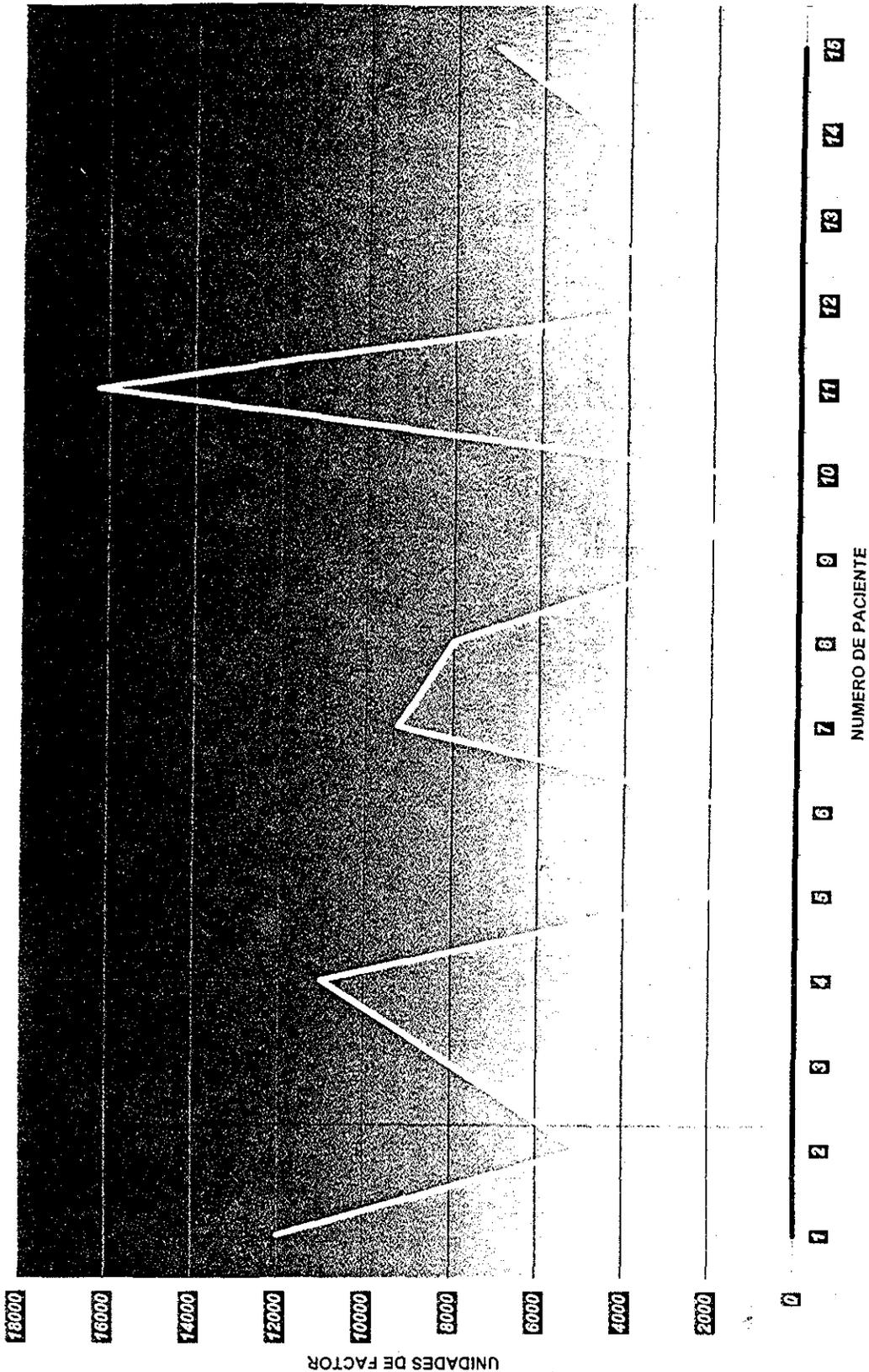


TESIS CON
FALLA DE CALIFICACION



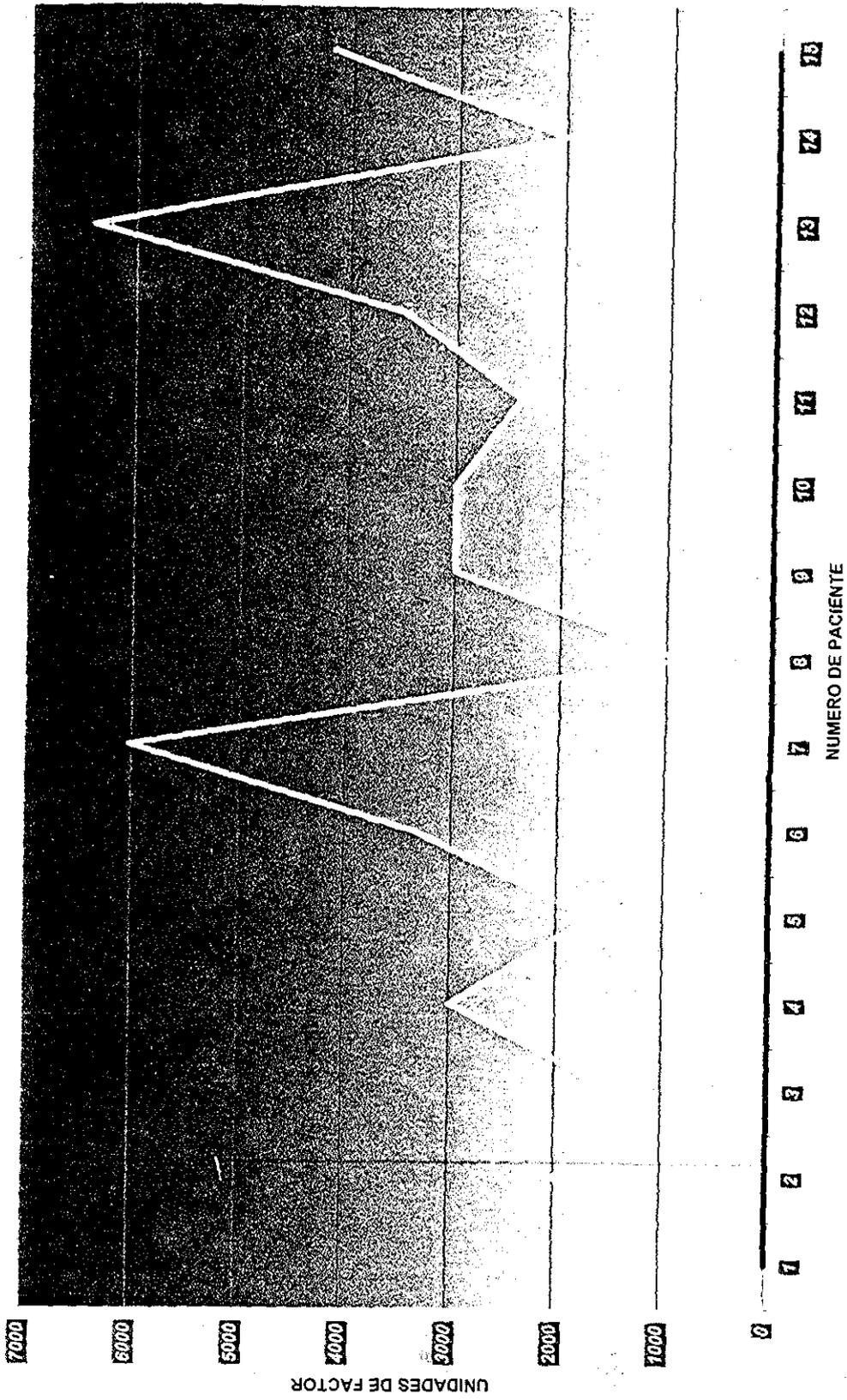
TESTS CON
TALLA DE ORIGEN

GRAFICO 9. UNIDADES REQUERIDAS DE FACTOR VIII. GRUPO A.



TESIS CON
MENCION DE CREDITO

GRAFICO 10. UNIDADES REQUERIDAS DE FACTOR VIII. GRUPO B



TESIS CON FALLA DE ORIGEN

DISCUSIÓN

El estudio de pacientes hemofílicos y su tratamiento se ha llevado a cabo durante varias décadas, en un intento por disminuir el número y severidad de las hemartrosis, así como en la cantidad de liofilizado de factor VIII. El proceso de estabilización en los niveles de factor amerita un gran esfuerzo. La etapa de niñez y adolescencia, así como en edad adulta, se requiere de mucha energía, misma que se ve limitada por la presencia de sangrados.

El incremento en el uso del producto y su manejo en domicilio ha disminuido en gran medida los episodios hemorrágicos y la llegada de los pacientes a servicios de urgencias.

Se tienen datos de pacientes hemofílicos tratados en domicilio posterior a los eventos de sangrado desde 1971, lo que al parecer ha contribuido a la preservación de la movilidad normal o casi normal en articulaciones. Guenther y cols. Estudiaron a un grupo de 19 pacientes entre niños y adultos con tratamiento en domicilio tomando en cuenta el tiempo en el que se realiza el reemplazo del factor y los dividieron en tres grupos: con manejo profiláctico de 3 a 4 veces por semana a dosis de 20 unidades por kilo de peso; con manejo sólo durante los episodios de sangrado y el tercero con una combinación de ambas. Ellos estudiaron la presencia de eventos nuevos posteriores a 4 años de tratamiento descrito, observando lo siguiente: grupo 1; con rangos de movilidad normal prácticamente en el 100% y cero casos nuevos de artropatía, así como menor grado de progresión de las mismas. El grupo 2: con 97% de movilidad normal de articulaciones, 9% de casos nuevos de artropatía y 29% de progresión de la ya existente. El grupo 3: con movilidad normal en 97%, 8% de eventos nuevos de artropatía pero una progresión del 56% de las existentes lo anterior probablemente por que presentaban artropatía grado III y IV difíciles de controlar a pesar de un buen manejo posterior.

En el registro no se encontró un estudio similar al nuestro en el que se compare el tratamiento en casa y en hospital, aunque la progresión de las lesiones dependen de otras variables como lo son: presencia de inhibidor y respuesta del mismo, edad del diagnóstico de la hemofilia, complicación con infecciones por VHB, VHC postransfusionales por ejemplo, en los que el curso de la enfermedad suele tornarse más difícil de manejar; nosotros observamos que es más efectivo el tratamiento domiciliario por la prontitud del tratamiento, medido en la severidad de las secuelas. Por lo anterior recomendamos un reemplazo regular y en domicilio de factor VIII para mantener lo más alto posible los niveles en sangre, sobre todo durante la niñez y la adolescencia para prevenir artropatía severa en etapas posteriores.

CONCLUSIONES

- 1.- La Hemofilia es uno de los desórdenes de coagulación más frecuentes en nuestro país. En el servicio de Hematología Pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza se cuenta con una población de 107 pacientes con hemofilia A que se encuentran entre los 0 y 16 años de edad.
- 2.- Las alteraciones clínicas son básicamente la presencia de sangrados, dentro de los sitios más afectados se encuentra el sistema músculo-esquelético.
- 3.- El tratamiento oportuno desde que se presentan las primeras manifestaciones del sangrado, disminuye las complicaciones crónicas.
- 4.- El tratamiento domiciliario que se realiza a través de los padres del enfermo e inclusive del mismo paciente, quienes realizan un adiestramiento para la administración del factor VIII, es una opción para evitar dicha complicación.
- 5.- El tratamiento hospitalario, donde hay retraso en el reemplazo del factor VIII incrementa el daño en la articulación afectada.
- 6.- Se debe de continuar el programa de tratamiento domiciliario tratando de incluir a la mayor población posible de pacientes con hemofilia.
- 7.- Es necesaria la realización de más estudios incluyendo el manejo profiláctico, continuo en combinación con el domiciliario para tratar de disminuir aún más la severidad de la secuela.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Williams J, Beutler E, Erslev J. Trastornos de la hemostasia: alteraciones congénitas de los factores de la coagulación sanguínea. En: Mallorca C, ed. Hematología. 2ª Ed México. Salvat, 1983: 1491-1510.
- 2.- DiMichele D. Hemophilia 1996. new approach to and old disease. C Ped North América. 1996; 43 (3): 709-736.
- 3.- Koch B, Cohen S, Luban NC, Eng G. Haemophiliac knee: Rehabilitation techniques. Arc Phys Med Rehabil. 1985; 63: 379-382.
- 4.- Boone DC. A perspective on conservative management of musculoskeletal problems is it time for the next crusade? Hemophilia World. 1990; 6(2): 1-16
- 5.- Lusher JM. Hemophilia. La revista oficial de la federación mundial de Hemofilia. 1995;1(1): 1-11.
- 6.- Liesner RJ, Khair K, Hann IM. The impact of prophylactic treatment on children with severe hemophilia. British Journal of Hematology. 1996; 92: 973-8.
- 7.- Gordon EM. Management of factor VIII- inhibitors. J Ped Hematol Oncol. 1994; 1: 529-534.
- 8.- Petterson H, Nillson IM. A radiologic classification of hemophilic arthropathy. Clin Orthop. 1980; 149: 153-9.
- 9.- Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. J Bone Joint Surg. 1977; 59A: 287-305
- 10.- Brettler DB, Foresberg AD, O'Connell FD. A long term study of hemophilic arthropathy of the knee joint by a program of factor VIII replacement given at the time of each hemarthrosi. Am J Hematol. 1985; 18: 13-18.
- 11.- Gamble JG, Bella J, Rinsky LA, Gladen B. Arthropathy of the ankle in hemophilia. J Bone Joint Surg. ; 73A: 1008-1015.
- 12.- Guenther EE, Hilgartner MW, Miller CH, Vienne G. Hemophilic arthropathy. Effect of home care on treatment patterns and joint disease. J Pediatr 1980; 378-382.

FICHA DE EXPLORACIÓN

NOMBRE _____

No. FILIACIÓN _____

EDAD _____

1) Postura:

	VISTA ANTERIOR	VISTA LATERAL	VISTA POSTERIOR
Desniveles			
Semiflexión de cadera			
Semiflexión de rodilla			
Escoliosis			

2) Marcha:

Fases: Choque de talón _____ Pie sobre plano _____ Punta _____

Cadencia: Lenta _____ Normal _____

Variantes: Salto _____ Sube y baja escalón _____ Genuflexión _____

3) Arcos de movilidad:

HOMBRO		
	Flexión	
	Hiperextensión	
	Abducción	
	Rotación Interna	

CODO		
	Flexión	
	Rotación Externa	
	Hiperextensión	

MUÑECA	Pronación	
	Flexión	
	Supinación	
	Extensión	
	Desviación radial	
	Desviación ulnar	

CADERA	Extensión	
	Flexión	
	Abducción	
	Aducción	

RODILLA	Rotación interna	
	Rotación externa	
	Flexión	

TOBILLO	Flexión plantar	
	Dorsiflexión	

4) Fuerza muscular:

Miembros torácicos		Miembros pélvicos	
DELTOIDES		PSOAS	
BÍCEPS		CUADRICEPS	
TRICEPS		TIBIAL ANTERIOR	
PALMARES		GEMELOS	
RADIALES		ISQUIOTIBIALES	
EXTRÍNSECOS DE LA MANO		GLUTEO MAYOR	
		GLUTEO MEDIO	

Cantidad total de factor VIII en 6 meses _____ Inhibidor _____

Número de hemartrosis en 6 meses _____