

11245  
81  
2ej

# Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CONJUNTO HOSPITALARIO TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEdia  
"MAGDALENA DE LAS SALINAS"



## MANEJO INTEGRAL DEL PACIENTE HEMOFILICO EN TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEdia

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

T E S I S  
Que para obtener el Título de :  
ESPECIALISTA EN TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEdia  
P r e s e n t a :  
DR. JAIME ALFONSO PEREZ LOPEZ  
México, D.F. 1991



## **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 está 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.

## C O N T E N I D O

INTRODUCCION.....	I
OBJETIVOS.....	V
CAPITULO I	
HEMOSTASIA NORMAL Y GENETICA.....	1
CAPITULO II	
DIAGNOSTICO CLINICO Y DE LABORATORIO.....	9
CAPITULO III	
MANEJO GENERAL DEL PACIENTE HEMOFILICO.....	15
CAPITULO IV	
TERAPIA EN CASA DE LA HEMOFILIA.....	29
CAPITULO V	
COMPLICACIONES DE LA TERAPIA DE REEMPLAZO.....	35
CAPITULO VI	
ARTROPATIA HEMOFILICA.....	51

**CAPITULO VII**

MANEJO QUIRURGICO DE PROBLEMAS MUSCULO- ESQUELETICOS EN EL PACIENTE HEMOFILICO.....	113
--	-----

**CAPITULO VIII**

ASPECTOS PSICOLOGICOS DEL PACIENTE HEMOFILICO.....	143
---	-----

BIBLIOGRAFIA.....	161
-------------------	-----

## I N T R O D U C C I O N

La hemofilia es un padecimiento con distribución mundial que afecta primordialmente al varón con una incidencia de según estadísticas de 3 a 4 por cada 100,000 en Gran Bretaña y hasta de 10 en 100,000 habitantes en Estados Unidos. En México, no se cuenta con una estadística fidedigna debido a la poca difusión de la enfermedad tanto en el ámbito de la población general como médico, debido a ésto la muerte temprana y el alto índice de secuelas que se ven en nuestro país en comparación con países desarrollados donde la expectativa de vida de este tipo de enfermos es prácticamente la de la población general y con una adecuada calidad de vida.

El médico ortopedista y traumatólogo en la mayoría de las veces, es el médico de primer contacto con los pacientes hemofílicos, por las repercusiones al sistema

## II

musculoesquelético que son las más frecuentes en esta enfermedad y, por lo mismo, debe estar capacitado para corregir el trastorno hematológico del enfermo para posteriormente poder efectuar el manejo médico de urgencia o el manejo de alguna secuela a nivel musculoesquelético y sistemas de la economía, antes de canalizar al enfermo a los servicios correspondientes fuera del servicio de urgencia o poder reconocer una urgencia médica quirúrgica no sólo musculoesquelética.

La hemofilia se encuentra descrita por primera vez en el Talmud 200 D.C., donde se exceptuaba de la circuncisión ritual aquel niño cuyos hermanos hayan sangrado excesivamente tras este procedimiento. Se registraron evidencias de enfermedad en 1566 en la historia de la familia real de Inglaterra (Rey Jaime I). En el siglo XIX se registró su diseminación en la realeza europea. La Reina Victoria de Inglaterra transmitió el gen a sus dos hijas, quienes se casaron con integrantes de la realeza de Rusia y España y a través de sus hijas los genes pasaron hacia familias reales de Austria y nuevamente de Inglaterra.

Nasse recolectó en 1820 con un patrón bien definido de la enfermedad Biggs y MacFarlane en esta misma época atribuyen la forma de herencia de la enfermedad. Hopff en

## I N T R O D U C C I O N

La hemofilia es un padecimiento con distribución mundial que afecta primordialmente al varón con una insidencia de según estadísticas de 3 a 4 por cada 100,000 en Gran Bretaña y hasta de 10 en 100,000 habitantes en Estados Unidos. En México, no se cuenta con una estadística fidedigna debido a la poca difusión de la enfermedad tanto en el ámbito de la población general como médico, debido a ésto la muerte temprana y el alto índice de secuelas que se ven en nuestro país en comparación con países desarrollados donde la expectativa de vida de este tipo de enfermos es prácticamente la de la población general y con una adecuada calidad de vida.

El médico ortopedista y traumatólogo en la mayoría de las veces, es el médico de primer contacto con los pacientes hemofílicos, por las repercusiones al sistema

### III

1828 le da el nombre de hemofilia (amante de la sangre). Las primeras descripciones en la literatura médica se realizaron por Konig en Alemania en 1892 y en la literatura inglesa por Bulloch y Fildes en 1911, señalaban que esta enfermedad afectaba frecuentemente tejidos del sistema locomotor.

En E.U. el Dr. John Otto de Filadelfia publicó la primera descripción de la hemofilia. A fines del siglo XIX estableció que fuera de las hemorragias, las personas con esta enfermedad eran completamente normales. También hizo referencia al patrón hereditario, sin embargo hasta 1893, no se hizo ninguna investigación científica. En esa fecha Wright demostró la prolongación del tiempo de coagulación en este tipo de pacientes.

En 1937 Patek y Taylor aislaron la sustancia deficiente, una globulina, y la denominaron globulina antihemofílica.

Sin embargo los avances en el terreno terapéutico no se dieron hasta después de la Segunda Guerra Mundial en que las transfusiones de sangre y plasma se tornaron seguras y se podían efectuar procedimientos de rutina. Posteriormente como se logró efectuar separación de los

#### IV

componentes del plasma con ésto, facilitando la terapia sustitutiva del hemofílico, así como la calidad de la misma, con la aparición de concentrados de factores de coagulación.

## OBJETIVOS

1. Despertar en el médico traumatólogo ortopeda la inquietud por el entendimiento y conocimiento de la hemofilia como un trastorno directamente relacionado con su especialidad.
2. Orientar al médico para lograr un manejo integral del paciente hemofílico.
3. Evitar a este tipo de enfermos un manejo inadecuado, por desconocimiento de la enfermedad y su tratamiento ya que ésto reedituará en la sobrevida del enfermo y las secuelas de la misma enfermedad, mejorando la calidad de vida.
4. Lograr difundir este texto a todos los ámbitos médicos, principalmente a servicios de urgencia o consultorios

## VI

de primer nivel de atención médica, para diagnosticar, tratar y canalizar adecuadamente al paciente hemofílico.

5. Que el médico se encuentre capacitado para dar un consejo genético y médico al paciente hemofílico y su familia y actualmente de gran importancia el orientar a los enfermos con el manejo de los productos hematológicos, debido a la alta incidencia del Síndrome de Inmunodeficiencia en pacientes hemofílicos.
6. Orientar al médico específicamente traumatólogo ortopedista, al manejo musculoesquelético del paciente hemofílico, tanto en fase aguda como de secuelas.

## C A P I T U L O    I

### HEMOSTASIA NORMAL Y GENETICA

Dentro de los 13 factores de la coagulación podemos encontrar deficiencia genética del VIII, IX y XII.

La deficiencia de factor VIII se denomina hemofilia "A" o clásica y corresponde al 75% de los casos de esta enfermedad, la incidencia es de 60 a 80 personas por millón de población general.

La deficiencia de factor IX se conoce con el nombre de enfermedad de Christmas o hemofilia "B", provoca el 12% de los casos de la enfermedad y por lo tanto lo padecen de 10 a 15 personas por millón.

La deficiencia de factor VIII así como de factor IX,

tienen las mismas características clínicas, así mismo ambos son padecimientos genéticos autosómicos recesivos ligados al sexo, por lo que la padecen predominantemente varones (figura 1), de tal manera un varón hemofílico transmite el cromosoma "Y" a sus hijos varones que serán totalmente sanos, sin embargo las hijas de un paciente hemofílico serán portadoras de la enfermedad por medio del cromosoma "X" dado por el padre para el sexo femenino y, por lo tanto, los hijos varones de una mujer portadora tienen la posibilidad de recibir el cromosoma "X" afectado de la madre y padecer la enfermedad, así mismo si la madre transmite el otro cromosoma "X" (no afectado) el varón será sano. En caso de que la mujer portadora tenga hijas, éstas serán portadoras siempre y cuando reciban el "X" afectado de la madre. La única posibilidad de que se dé el caso de una mujer hemofílica resultaría de un hijo nacido de madre portadora y padre hemofílico, ya que recibiría la hija ambos cromosomas "X" afectados. En estos casos la enfermedad por lo general se manifiesta muy severa y las complicaciones en infancia son fatales en la mayoría de los casos. Si estas mujeres con la enfermedad llegan a la adolescencia tienen severos problemas de sangrado en su menstruación por lo que la histerectomía es necesaria.

La hemofilia se caracteriza por sangrados

secundarios a traumatismos, heridas y lo más frecuente, sangrados intrarticulares (hemartrosis).

La enfermedad de Von Willebrands es menos frecuente que las hemofilias "A" y "B", 8% de los casos, en esta enfermedad tienen deficiencia de factor VIII en su actividad coagulante, así mismo en su actividad agregante plaquetaria en el momento de la exposición del subendotelio vascular. Este padecimiento es autosómico dominante y se caracteriza más por sangrados en mucosas que a nivel músculo esquelético. La artropatía hemofílica en estos pacientes es rara. De la misma manera, otros trastornos de la coagulación no afectan las articulaciones por lo que no se tratarán en este estudio.

La hemostasia normal es la función de evitar la pérdida de sangre de los vasos sanguíneos, los componentes principales de esta función son: los mismos vasos sanguíneos, plaquetas y factores de la coagulación los cuales regulan la formación del coágulo y los factores fibrinolíticos regulan junto con la reparación vascular, la destrucción o remoción del mismo.



Todo lo anterior mediado por inhibidores naturales que controlan la actividad de enzimas producidas durante el proceso de coagulación y fibrinólisis.

La coagulación para su estudio se divide en tres fases que son las siguientes:

- FASE VASCULAR:

Aquí se incluye la vasoconstricción, así mismo la exposición de colágena y subendotelio vascular lo que provoca agregación plaquetaria, síntesis de prostaciclina dentro de células del endotelio que inhiben a su vez la agregación plaquetaria, como regulador tipo Feed Back, liberación de tromboplastina para la vía extrínseca del a coagulación y actividad del factor XII para la vía intrínseca de la coagulación.

- FASE PLAQUETARIA:

En esta fase se incluyen:

- a) Adhesión plaquetaria al subendotelio vascular, esto mediado por el factor VIII en su porción ristocetina.

b) Así mismo la agregación plaquetaria está mediada por el tromboxane, el cual es sintetizado por las mismas plaquetas en su membrana y es un adenosin difosfato liberado de los gránulos de acumulación de las plaquetas.

c) Liberación de las plaquetas de tromboplastina para la vía intrínseca y la retracción del coágulo, mediada por la trombostenina plaquetaria.

- FASE PLASMÁTICA:

Consiste en la coagulación y fibrinólisis y su control. Las dos principales fases de la coagulación son generadas por la enzima trombina, seguida de la formación y estabilización del coágulo de fibrina. La trombina es derivada de la interacción de la protombina con un ión de calcio, la tromboplastina plaquetaria, factor V y factor X activado. El factor X es activado por dos vías denominadas intrínseca y extrínseca.

La vía intrínseca consiste en la interacción de los factores XII, XI y IX; el factor IX activado es captado por la tromboplastina por un ión de calcio y junto con el

factor VIII convierten al factor X en una proteasa sérica activada.

La vía extrínseca consiste en la interacción del factor VII con la tromboplastina tisular y un ión de calcio para convertir al factor X en forma activada.

La conversión de protrombina en trombina es debida a la interacción de factor X activado, factor V, un ión de calcio y la tromboplastina y es denominada como la vía común o bien la confluencia final de ambas vías de la coagulación.

Una vez formada la trombina, una potente proteasa sérica rompe los péptidos de fibrinógeno creando monómeros de fibrina. Se forma entonces un polímero inestable de fibrina el cual es estabilizado por medio de trombina activada, factor XIII, con ayuda de un ión de calcio.

Cuando el coágulo ya no es necesario en el vaso de la reparación vascular es digerido por la actividad fibrinolítica de la plasmina intrínseca, que es una potente proteasa sérica con más amplio substrato y especificidad que la trombina. La plasmina se deriva del plasminógeno interactuando con activadores del plasma o de origen tisular.

Las enzimas generadas durante el proceso de coagulación y fibrinólisis se mantienen normalmente bajo control debido a los mecanismos de depuración fisiológicos y por inhibidores de proteasas notablemente por la antitrombina III y la alfa 2 antiplasmina.

Partiendo y analizando los conceptos anteriores, podemos ver que en la hemofilia lo que se encuentra alterado es la vía intrínseca de la coagulación que es la principal vía para una hemostasia adecuada. En la hemofilia la vía extrínseca sí funciona por lo que es común ver que se forman coágulos en el enfermo, pero éstos son débiles y friables por lo que fácilmente se remueven o son muy exuberantes y no cumplen su función.

## C A P I T U L O    I I

### DIAGNOSTICO CLINICO Y DE LABORATORIO

Las bases principales para el diagnóstico de este padecimiento están en efectuar una historia clínica minuciosa, el examen físico y unos exámenes de laboratorio simples al alcance de cualquier laboratorio.

En la historia familiar es importante el énfasis en antecedentes del abuelo materno, tíos de origen materno, así como hermanos o antecedentes hemorragiparos en éstos como en circunsición o traumas no mayores.

En el examen físico es necesario que el médico tenga experiencia en observar las deformidades ya que son características y muy especiales en estos enfermos. Estos enfermos tienden a la contractura articular, por lo que la

marcha es con rodillas en flexión, tobillos en equino, ya que estas dos articulaciones son las más afectadas de la extremidad inferior. En relación a las extremidades superiores, el codo es el más afectado y es casi característico que un paciente por arriba de los 5 años ya tenga cierto grado de limitación a este nivel, sobre todo en nuestro medio. Así mismo es característico encontrar equimosis en áreas frecuentes de traumatismo como son las caras anteriores de las piernas, regiones laterales y mediales de las rodillas, caras postero mediales de los antebrazos y codos.

En relación a los exámenes de laboratorio se deben de efectuar:

- a) Cuenta plaquetaria, ésta es normal en pacientes hemofílicos, pero es de vital importancia para diagnósticos diferenciales como, púrpuras o la misma enfermedad de Von Willebrands.
- b) Prueba de sangrado de Ivy, ésta también es normal en este tipo de enfermos por una adecuada vasoconstricción, sin embargo, es alterada igualmente en enfermedad de Von Willenbrands.

c) El tiempo de protrombina TP nos valora la vía extrínseca, junto con la porción común de las vías de la coagulación, por lo que en estos enfermos también es normal.

d) El tiempo de tromboplastina TPT, el cual mide la vía intrínseca y la porción común de las vías de la coagulación se encuentra alterado como es explicable ya que la alteración en hemofilia "A" y "B" está precisamente en esta vía como se describió en el capítulo anterior.

Hay que aclarar que tanto el TP como el TPT terminan en la formación de fibrina o lo que es lo mismo hasta este nivel de la vía común son determinados, por lo anterior si se desea estudiar o sospecha alguna alteración a nivel de la estabilización del coágulo por parte del factor XIII deberá efectuarse la prueba de solubilidad del coágulo, 5 M uréa o bien con ácido monocloroacético al 1%.

e) La determinación de los niveles de factor tanto VIII como IX no se utilizan para efectuar el diagnóstico, aunque para determinar la severidad de la enfermedad es recomendable efectuarla. Así mismo se ha visto que en los pacientes

hemofílicos los niveles de factor no son constantes y se dice que en primavera e invierno, los niveles de los factores bajan y ésto correlaciona con la clínica en que en estas estaciones, los pacientes tienen mayor problema. En los países primermundistas como E.U. y Gran Bretaña hay asociaciones de hemofilia en cada uno de los estados y se llevan gráficas de los pacientes de sus niveles de coagulación, para poder establecer un programa profiláctico tanto de actividad física como de terapias de reemplazo. Por lo anterior, si uno lleva el seguimiento de un paciente hemofílico es pertinente que el ortopedista tenga comunicación constante con el hematólogo y que se desarrollen este tipo de medidas de prevención.

En relación a los niveles de factor, la hemofilia se divide en los siguientes grados, según su severidad:

1. Severa: Paciente con menos del 1% de actividad del factor.

2. Moderada: Paciente con niveles de 1% a 5% de actividad.

3. Leve: Paciente con niveles de actividad mayores al 5%.

Para referencia, las cifras de factor normales van de 50% a 200% con un promedio de 100%. Se ha visto que estos niveles de severidad correlacionan bastante bien con los parámetros clínicos sobre todo en relación a los sangrados intrarticulares (hemartrósis) y en caso de casos severos con sangrados espontáneos. Así mismo un paciente leve o moderado llevará una vida más normal y sólo presentará hemartrósis con un antecedente traumático significativo y un paciente severo puede presentar sangrados sinoviales espontáneos con antecedentes traumáticos insignificantes.

Por último debe ser el médico lo suficientemente acusioso en su historia clínica, ya que esta enfermedad si se piensa y conoce la misma, el diagnóstico será contundente y sin necesidad de estudios sofisticados e incluso como se mencionó los de laboratorio sólo serán para corroborar la sospecha clínica o establecer el grado de severidad.

## C A P I T U L O   I I I

### MANEJO GENERAL DEL PACIENTE HEMOFILICO

Los sangrados musculoesqueléticos son en general el principal problema de los pacientes hemofílicos, principalmente en aquellos con deficiencia de factor VIII y en menor grado los pacientes con la enfermedad de Christmas. Lo anterior también depende de la severidad de la enfermedad como se comentó en el capítulo anterior, por lo tanto los pacientes con enfermedad severa son los que más padecen trastornos a nivel musculoesquelético y según las estadísticas mundiales, el 50% de los pacientes están en grado severo de la enfermedad.

Actualmente en los centros de atención a hemofílicos se está buscando el efectuar el manejo integral de los pacientes por lo polifacético de sus problemas, y por lo

anterior, se recomienda que el equipo de trabajo en estos centros, incluya el siguiente personal:

1. Traumatólogo ortopedista.
2. Hematólogo.
3. Terapeuta físico.
4. Enfermeras capacitadas en el manejo de estos enfermos.
5. Dentistas con conocimiento de la enfermedad.
6. Psiquiatra.
7. Trabajadora social, que establezca programas de terapia familiar y contribuya al consejo genético de las familias.
8. Médico en terapia física que trabaje como consultante, para que a cada paciente le aplique un programa específico de fisioterapia, según el grado de severidad y personalidad de cada enfermo.
9. Genetista consultante que en conjunto con la trabajadora social maneje la orientación a los padres y las posibilidades de herencia dentro del núcleo familiar e incluso los parientes del enfermo.

Estos centros deben otorgar asesoría periódica, así

como asistencia médica las 24 horas del día y 365 días del año, así mismo trabajar con las familias y sobre todo trabajar en el campo de la prevención para mantener el menor tiempo incapacitado al paciente.

De todos los problemas que enfrenta el paciente hemofílico, los más devastadores e incapacitantes son los musculoesqueléticos. Por lo anterior, se concluye que un equipo de trabajo bien coordinado a largo plazo reditúa mucho mayor beneficio en todos los aspectos mencionados a que el paciente sea manejado por cada especialista en forma independiente.

#### A) TRATAMIENTO SUSTITUTIVO DEL PACIENTE HEMOFILICO.

El pilar del tratamiento sustitutivo en la hemofilia está dado por los concentrados de factor VIII o IX y la idea de este manejo es tratar que los enfermos se encuentren por arriba del 1% de actividad de factor, lo que les permite una vida dentro de límites normales con sus debidas precauciones. El hecho de que un enfermo se mantenga por arriba de los niveles del 1% ya lo introduce en un nivel moderado de enfermedad, ésto aún es una falacia en nuestro medio y la vía de lograrlo es por medio de la terapia en casa y un control adecuado del enfermo

periódico, lo cual se comentará más adelante en este trabajo.

Si lo anterior no se puede llevar a cabo, en lo que sí podemos contribuir es en dar al paciente un adecuado manejo en procesos de hemorragia aguda, cirugías y traumatismos para resolver problemas específicos y sobre todo, que atañen a la traumatología y ortopedia.

Para llevar a cabo la terapia de reemplazo hay que tomar en cuenta varios factores:

1. La actividad de factor por unidad del mismo.
2. Los recursos que tenemos en un momento dado para efectuar la terapia de reemplazo, ya que no siempre se cuenta con lo idóneo.
3. Saber que al momento de la aplicación de una terapia de reemplazo, nos da una actividad y que ésta va declinando con el paso del tiempo por la vida media de los mismos factores de la coagulación.
4. Saber la cantidad de y tipo de terapia de

- reemplazo que se debe de utilizar según la entidad clínica a tratar, ya sea hemofilia "A" o "B".
5. Tomar en cuenta que la terapia de reemplazo es un derivado sanguíneo y que, como cualquier producto de este tipo, presenta múltiples complicaciones, contraindicaciones y riesgos, sobre todo actualmente con la transmisión de enfermedades virales y, por lo mismo, la gran dificultad para conseguir este tipo de productos por el control estricto que se está llevando por parte de las autoridades dedicadas al control y distribución de estos productos.
  6. Por lo controlado de los productos hematológicos, así como la gran cantidad de estudios a los que se somete la sangre actualmente antes de ser utilizada, ha provocado que el costo actual por unidad de factor en leofilizado está entre 70 y 90 centavos de dólar por unidad. Esto provoca que estos productos estén fuera del alcance de prácticamente todos los pacientes hemofílicos en nuestro país, de ahí que el medio más utilizado son los crioprecipitados, que son derivados del

plasma fresco y congelados normalmente en bolsas de 100 unidades. Estos, aunque son más difíciles de almacenar, así como de aplicar, ya que son de mayor volumen y los leofilizados son de 10 a 20 mililitros, tienen la ventaja de que para prepararlos se utilizan únicamente los donadores necesarios para obtener la cantidad necesaria de crios para el enfermo, y los leofilizados se efectúan en lotes de 200 donadores, de donde se obtienen 20 ó 40 frascos de leofilizado, según la cantidad de unidades de éstos y, por lo tanto, el paciente está expuesto a un sinnúmero de donadores y el riesgo de contagio de enfermedad es mayor.

7. Es importante considerar que los concentrados de factor, tanto en leofilizados como crioprecipitados, no pueden ser reemplazados por sangre o plasma, ya que para administrar las unidades necesarias del factor a los pacientes, sobre todo en sangrados mayores o cirugías, se sobrecargará de volumen al enfermo antes de alcanzar el objetivo.

Los leofilizados de factor VIII y IX fueron

efectuados por primera vez gracias a los estudios de Pool y Shannon en 1965.

Los leofilizados de factor VIII son puros, sin embargo, los de factor IX incluyen a todos los factores K dependientes y para aumentar su potencia se han utilizado concentrados de complejo de protrombina para aumentar su potencia. Por lo anterior, las unidades de factor VIII son reales, las que se indican en las etiquetas de los frascos. Sin embargo, en los leofilizados de factor IX las unidades marcadas en los frascos es la actividad de todo el complejo de factores.

Los concentrados de protrombina, como ya se comentó, se han utilizado para potencializar al factor IX, así mismo se ha intentado utilizarlos como alternativa en pacientes hemofílicos de factor VIII que presentan inhibidor al mismo, pero se han presentado eventos trombóticos ocasionalmente fatales por lo que su uso aún está en duda y debe ser efectuado por personas con mucha experiencia y en medio de tercer nivel de atención. Estos eventos trombóticos se deben a enzimas trombóticas que se derivan al elaborar el medicamento. Se ha intentado disminuir la cantidad de estas enzimas lo que condiciona que el producto sea en extremo caro, así mismo en estudios de pacientes con

inhibidor y hemartrosis que se manejaron con este producto sólo fue útil en el 50% de los casos y en el resto no funcionó para controlar el proceso de sangrado. Por todo lo anterior, su uso es limitado y su eficacia dudosa.

- COMO INDICAR LA TERAPIA DE REEMPLAZO EN LA HEMOFILIA CLASICA.

La actividad del factor VIII en plasma, se expresa en unidades arbitrarias, en las que una unidad es determinada como la actividad de 1 milímetro de plasma fresco.

La concentración de factor VIII es designada por el porcentaje de actividad en unidades por decilitro. Tomando en cuenta precisamente que los rangos normales son de 50% a 200% con media de 100%, todos los factores de la coagulación se determinan de igual forma excepto el fibrinógeno que es medido directamente y expresado en miligramos por decilitro.

Los dos principales recursos de reemplazo para alcanzar porcentajes altos de actividad, como ya se mencionó, son los leofilizados y los crioprecipitados. Cada bolsa de crios para su manejo vienen de 50 a 150 unidades

con un promedio de 100 unidades. También, como ya se mencionó, los leofilizados tienen impreso en la etiqueta la cantidad de unidades de factor, normalmente se manejan frascos ampula de 10 ó 20 milímetros con 250, 500 y 600 unidades, dependiendo del laboratorio que lo fabrique.

Con lo que respecta a la dosis: un paciente que no tiene inhibidor, y que por lo tanto, responde adecuadamente al factor exógeno, el administrar una unidad de factor VIII por kilogramo de peso nos da un aumento del nivel plasmático de 2% en el porcentaje de actividad de factor. Como ejemplo: si tenemos un paciente de 40 kilos, si se le administran 25 unidades por kilo de factor VIII, aumentará su nivel plasmático de actividad de factor en un 50% y ésto nos da un total de unidades administradas de 1000.

La actividad de factor VIII cae de manera exponencial a las 4 a 6 horas y la otra mitad cae a las 12 horas. El mínimo nivel hemostático de factor VIII no se conoce, pero las manifestaciones clínicas aparecen por abajo de 50 a 25% según la severidad del evento hemorrágico, pero así mismo con tan sólo tener por arriba del 1% de actividad a un paciente lo previene o mantiene sin sangrados espontáneos y disminuye mucho la presencia de sangrados musculoesqueléticos, lo que nos habla de un

espectro muy grande en este sentido. Por lo anterior, dentro de este espectro un paciente con lo mínimo que es 1% de actividad puede llevar una vida normal y en caso de cirugía se requiere llevar al paciente al otro extremo del espectro, sobre todo en la cirugía ortopédica y, de ésta, la que involucra hueso. Aunque, como ya se mencionó, cada paciente debe ser valorado independientemente y según la entidad clínica se diseñó la tabla de dosis (Figura 2), como se observa en la misma, la terapia del paciente ambulatorio y de manera intermitente se utiliza en circunstancias leves o como medida profiláctica y la terapia de infusión continua intrahospitalaria, se deja para eventos severos de trauma y hemorragia o para cirugía. Estudios efectuados en la Universidad de North Carolina demuestran que la infusión continua nos da niveles de actividad más exactos y dominables que la terapia intermitente o por dosis.

Ambos métodos de terapia de reemplazo tanto leofilizados como crios, primordialmente éstos últimos provocan eventualmente reacciones hemolíticas o anafilactoides al ser administrados, esto se cree, se debe a algunos residuos de grupos sanguíneos ABO o bien por proteínas extrañas que se alcanzan a pasar al purificado de estos medicamentos o bien impurezas en los mismos. Estas

reacciones pueden ir desde Rash cutáneo, ictericia y ocasionalmente reacciones anafilácticas completas, por lo anterior, se recomienda tener a la mano corticoesteroides, adrenalina para caso de urgencia y administrar algún antihistamínico antes de iniciar la infusión de los medicamentos.

- COMO INDICAR LA TERAPIA EN LA ENFERMEDAD DE CHRISTMAS.

La actividad de este factor se designa en porcentaje de actividad, representado en unidades por decilitro, la actividad normal de éste, es igual que en el factor VIII, con un rango de 50% a 200% con una media de 100%. La fuente del factor IX son dos: el plasma fresco y el leofilizado comercial PCC. Una bolsa estándar de plasma de 250 mililitros contiene, como ya se mencionó, 250 unidades de factor IX por definición. Por lo anterior, en relación al manejo de volumen para no exceder el volumen máximo tolerable por el organismo, se dice que como máximo al día se pueden administrar 30 mililitros por kilo de peso al paciente y este esquema sólo nos incrementa porcentualmente los niveles de factor IX a 5% a 15%, lo cual es útil para condiciones clínicas leves y principalmente para pacientes con una severidad moderada de la enfermedad. Por lo

FIGURA No. 2.

TABLA GUIA PARA LA TERAPIA DE REEMPLAZO EN  
HEMOFILIA Y ENFERMEDAD DE CHRISTMAS

Situación Clínica	Nivel de factor Deseado	Terapia con factor VIII ó IX
Profilaxis	Más de 1% del nivel de factor -- continuo.	25 U/kg. durante el día.
Hematrosis aguda y hemorragia muscular mínima.	Más de 1% de nivel de factor -- por 48 horas.	25 U/kg. una vez y repetir la dosis s/necesidad.
Laceración mayor de piel.	Más de 10% de nivel de factor -- por 5 a 10 días.	50 U/kg. una vez al día por 5 a 10 días.
Hemorragia mayor en partes blandas.	50% de nivel de factor por 5 a 10 días.	100 U/kg. a 50 U/kg. 5 a 10 días. O bien 50 U/kg. - inmediatamente y - 2 a 4 U/kg. de factor VIII, 5 a 10 días.
Cirugía en partes blandas.	Más de 50% de nivel de factor -- por 10 a 15 días.	Misma dosis que - para hemorragia - mayor de partes blandas, pero por 10 a 15 días.
Cirugía ortopédica o que involucre al	Más de 50% de niveles de factor - por 10 a 20 días.	Misma dosis que - para hemorragia - mayor de partes blandas o cirugía de partes blandas pero por 10 a 20 días.

NOTA: Esta tabla únicamente pretende ser una guía para el médico y puede estar sujeta en tiempo de utilización según cada circunstancia o caso en particular.

anterior, el manejo óptimo es por medio del PCC. Así como para el factor VIII los frascos vienen etiquetados con la cantidad de unidad que contiene, aunque hay que recordar que son concentrados de todos los factores de la coagulación K dependientes, pero en términos generales igualmente una unidad de factor IX por kilo de peso corporal se espera aumente en 1% el nivel plasmático de factor. Nótese que el nivel es el 50% de lo que se obtiene con una unidad de factor VIII y éste se debe a lo referido en relación que es concentrado de varios factores, asimismo se dice que este factor tiene una mayor distribución extravascular por lo que su actividad circulante es menor. Así también la caída de niveles de factor IX exponencial en tiempo es más lenta que el factor VIII, en éste caen sus cifras a la mitad en 18 horas.

Así como en el factor VIII tampoco se conoce el nivel mínimo hemostático, pero en observación clínica se ha visto que es menor al del factor VIII en un rango de 15% a 30% para una actividad que mantenga estabilidad hemostática del enfermo, pero en términos generales en la práctica, la terapéutica debe ser considerada igual que con el factor VIII en leofilizado, que los concentrados PCC para hemofilia "B". Una consideración pertinente es saber que el PCC no puede manejar la infusión continua, como si se efectúa con los crioprecipitados en la hemofilia "A".

## C A P I T U L O   I V

### TERAPIA EN CASA DE LA HEMOFILIA

La meta o finalidad en el hemofílico es lograr instituir lo más temprana posible en la vida del enfermo, ya que se ha llegado a la conclusión que una adecuada terapia y pronta de los problemas sobre todo musculoesqueléticos disminuyen considerablemente la presencia de secuelas y recidivas. La terapia en casa es la única manera de que la meta, una terapia temprana se lleve a cabo.

Todos los pacientes adultos deben ser autosuficientes en la terapia en casa, y en caso de niños pequeños, los padres son los que deben de administrar la misma y ésto, como ya se mencionó sobre todo en cualquier lesión musculoesquelética. Así mismo los padres deben de

deben de preparar y alentar para que lo antes posible, los niños sean capaces de administrar su autoterapia. La terapia en casa normalmente se logra en el paciente por sí mismo entre los 6 y 12 años.

La terapia en casa consiste en tener en el refrigerador de la casa o bien donde el paciente habita tiempos prolongados o bien en caso de viaje tener equipos especiales para poder llevar en congelación los productos. Esto permite al paciente siempre tener el alcance cercano, el producto antihemofílico.

El otro punto en la terapia de reemplazo consiste, en la capacidad por parte del enfermo, sus padres o personas más cercanas de restituir con las medidas tanto higiénicas de asepsia y antisepsia como técnica de los productos.

Por último, y el punto más difícil es la administración intravenosa de los productos. Para lo anterior se cuenta con una serie de equipos, diseñados especialmente para este propósito y son: ligaduras autoajustables, algodón alcoholado ya empaquetado, minisets de agujas con calibres pequeños y útiles para la autopunción, así como sets de agujas para la restitución de los productos.

Esta terapia es mucho más sencilla por medio de los lefilizados de factor por el menor volumen, lo fácil de la restitución y lo denso del producto. Los crioprecipitados son de mayor volumen, hay que calentarlos y disolverlos previos a la aplicación, así mismo son más densos y como ya se mencionó, pueden producir mayor cantidad de reacciones adversas con su aplicación.

En los países donde se encuentran asociaciones bien establecidas a los pacientes se les adiestra por medio de cursos para la autoadministración y reconstitución de los productos y si no tiene la capacidad de adquirir por el costo los leofilizados, se les efectúa un estudio socioeconómico y así asisten a la clínica más cercana de estas sociedades, ellos mismos en instalaciones especiales para este fin, se autoadministran su dosis y pagan lo estipulado para su nivel socioeconómico. Estas instituciones o centros, por lo general, funcionan 24 horas y hay un médico todo el tiempo para asesoría y valoración de los pacientes.

En México se encuentra estructurada una asociación mexicana de hemofilia del IMSS, la cual tiene su sede actual en el Banco de Sangre de esta institución, que se encuentra en el Hospital General de Zona Gabriel Mancera,

donde el paciente puede recibir atención a cualquier hora del día, con un equipo de trabajo completo y que en breve se intentará establecer una guardia para dar atención durante la noche a los enfermos.

Este tipo de terapia de reemplazo en casa es factible; debido a que el paciente hemofílico normalmente conoce su susceptibilidad a sangrar ante las diferentes circunstancias traumáticas, así mismo en relación a hemartrosis, problema principal de los hemofílicos existe un pródromo de disconfort articular antes de la evidencia de ocupación articular o dolor ya establecido. Todo lo anterior permite al paciente hemofílico en una circunstancia determinada, saber el momento de aplicar la terapia sustitutiva y la dosis, así como los diferentes métodos de inmovilización y reposo, así como también las medidas generales como hielo, vendajes, etc..

Este tipo de terapia en ocasiones puede ser contraproducente como mencionan algunos autores, debido a que el paciente puede en un momento dado no darle a un evento la importancia suficiente y así no asistir al servicio de urgencias y resultar consecuencias mayores con un manejo inadecuado. Por esto se efectúan sesiones periódicas y pláticas de información, para que el paciente

esté lo mejor preparado así como sus familiares más cercanos.

En algunos grupos dedicados al estudio y manejo de la hemofilia, recomiendan en pacientes severos o algunos moderados el hecho de aplicaciones periódicas de factor como medida profiláctica, así se han instituido varios esquemas como por ejemplo: pacientes con sangrados de repetición después de un manejo intensivo de factor, se le indica aplicar dos o tres dosis semanales. Otro esquema es por ejemplo en pacientes en rehabilitación activa antes de efectuar la sesión correspondiente, se les aplica una dosis. Por último, hay grupos que recomiendan la aplicación rutinaria semanal de dosis que llaman estratégicas de factor como podría ser aplicar una dosis los lunes y otra los viernes que en teoría, el fin de semana es cuando el paciente se excede más en sus actividades deportivas y de recreación.

Una circunstancia más donde el paciente debe utilizar en forma profiláctica los leofilizados, es antes de una visita al dentista u odontólogo, ésto por la susceptibilidad de encías y mucosas a sangrar bajo cualquier mínima manipulación.

Para todos los puntos mencionados es de vital importancia la terapia de reemplazo en caso, ya que de esta manera se disminuyen las visitas hospitalarias de los pacientes, se efectúa con mayor premura el manejo, se evita el ausentismo escolar o al trabajo y ésto reditúa en un beneficio, en términos generales al enfermo, con la consecuente vida más normal del enfermo y estabilidad psicológica por una mejor adaptabilidad al medio.

## C A P I T U L O    V

### COMPLICACIONES DE LA TERAPIA DE REEMPLAZO

A pesar de la gran ayuda de la terapia sustitutiva para el paciente hemofílico hay una gran cantidad de complicaciones como son el alto costo de los productos, el desarrollo de inhibidores, así como la transmisión de enfermedades entre las que se incluyen hepatitis y SIDA entre las más graves. Pero a pesar de estos riesgos y complicaciones, el poner en una balanza el costo-beneficio de la terapia de reemplazo, es mucho mayor el beneficio de ésta.

En relación a lo anterior, Morkova I., Forbes C.D. y Rowlands (referencia 13) dicen que la gran utilidad del autotratamiento y la terapia sustitutiva del paciente hemofílico en aspecto laboral, social, psicológico

(optimismo e integración comunitaria), mayor aprovechamiento de su tiempo por menor asistencia a servicios médicos y hospitales.

A continuación se describirán las complicaciones de la terapia de reemplazo ya que su mayor conocimiento por parte del médico y del enfermo son la mejor medida de prevención de éstas o su manejo.

#### A) DESARROLLO DE INHIBIDOR:

Esta complicación consiste en la aparición de anticuerpos en contra del factor VIII o IX en la circulación del paciente hemofílico. No se han podido establecer las causas predisponentes u origen del desarrollo de estos anticuerpos aunque sí se sabe que:

1. Es más frecuente en pacientes con hemofilia de factor VIII, la cual se dice la desarrollan el 15% de los enfermos.

2. Se presenta con mayor incidencia en pacientes con enfermedad severa. Aunque no es específica para estos enfermos.

3. Los pacientes con hemofilia "B" tienen menor tendencia a desarrollar inhibidor.

4. El desarrollo de inhibidor como es evidente, provoca que la terapia sustitutiva no sea de utilidad en estos pacientes, sin embargo, no hay modificación en la tendencia hemorraginapara de los enfermos que la presentan.

Las estadísticas antes mencionadas son sobre literatura anglosajona y en nuestro país se considera que la incidencia de pacientes que desarrollan inhibidor es mayor aunque no hay estadísticas precisas en la actualidad. Esta presencia de inhibidor se puede definir como la resistencia de un enfermo hemofílico a la administración del factor de la coagulación deficiente y aplicado exógenamente. Esta entidad no siempre se presenta en la misma severidad o cantidad de inhibidor por lo que se han establecido unidades para su medición; estas unidades se denominan Bethesda. Estas unidades se determinan por medio de laboratorio con pruebas de dilución y son unidades por mililitro de plasma. De tal manera, con la experiencia clínica se ha demostrado que pacientes con 20 o menos unidades Bethesda, aún tienen respuesta a la terapia sustitutiva y de este nivel en adelante, la terapia es totalmente ineficaz.

Las pruebas efectuadas a este respecto, indican que en promedio la presencia de inhibidor se presenta a los 100 días de haber aplicado una terapia con factor exógeno, esto cuando se presentan en más de 20 unidades Bethesda. Sin embargo, para desarrollo de inhibidor en cantidades menores de 10 unidades Bethesda se puede presentar en cualquier momento después o durante una terapia sustitutiva.

Una consideración también de importancia es aclarar que no porque un paciente ya en alguna o varias ocasiones haya recibido terapia de reemplazo sin desarrollar inhibidor, lo exenta de que en un momento dado, posterior, que se le aplique terapia sustitutiva, no lo vaya a desarrollar. Así también hay que considerar que aunque no hay establecido un patrón familiar para desarrollar inhibidor, en familias donde hay más de un hemofílico y que alguno desarrolle inhibidor, los hermanos estarán más propensos a desarrollarlo.

Es evidente que para este tipo de enfermos, el pronóstico en todos los sentidos empeora considerablemente y en gran número de casos es fatal a corto plazo y con secuelas musculoesqueléticas severas, ya que los sangrados a este nivel, deben ser controlados con medidas generales,

prescindiendo al máximo de la utilización de medidas alternativas las cuales son, por mucho, menos útiles. Las medidas alternativas para manejar a un paciente con inhibidor son las siguientes:

a) Puede utilizarse el factor deficiente de origen animal, aunque es por el mismo antigénico y ocasionalmente con reacción cruzada al homólogo.

b) Se ha visto en algunos grupos de trabajo que el administrar a un paciente dosis altas de factor, siempre y cuando presenten un nivel menor de 80 unidades Bethesda (inhibidor de baja actividad), habrá respuesta clínica y a largo plazo de 3 a 7 meses se puede eliminar este inhibidor. Esto anterior fue descrito por Brackman desde principios de los 80, así mismo J.B. Gormsen y colaboradores en Dinamarca, manejaron 11 pacientes con inmunotolerancia al factor exógeno con dosis continuas y altas con buenos resultados y disminución de los niveles del mismo inhibidor (referencia 18).

c) La utilización de esteroides sistémicos durante la aplicación de terapia de reemplazo han demostrado baja en la cantidad de inhibidor, así mismo mejor respuesta clínica ala terapia de reemplazo. Así también un paciente con inhibidor aunque no se le aplique la terapia de

reemplazo, si se le administran esteroides, bajan las cantidades del inhibidor. Aznar J.A. y colaboradores, reportan 5 casos de pacientes con inhibidor de alta respuesta detectado dos años antes, se manejaron con dosis altas de factor VIII y esteroides por un lapso de 4 a 24 meses y en 4 de ellos se erradicó el inhibidor y además tuvieron la posibilidad de llevar una terapia de rehabilitación física sin episodios de sangrado, mientras se administró el tratamiento. (Referencia 1).

Esta utilización de esteroides es muy independiente a la utilización de los mismos para reducir la sinovitis articular, tanto sistémicos como intrarticulares, lo que se comentará en capítulos siguientes.

Actualmente el uso de esteroides en el paciente hemofílico debe ser muy bien valorado por el médico, esto por el gran porcentaje de pacientes hemofílicos con SIDA o que son HIV positivos y por lo tanto debemos mantener su sistema inmunológico lo más íntegro posible para evitar el desarrollo de infecciones o no interferir en el control de las mismas.

d) Utilización de APCC. Este es un tratamiento relativo en el manejo de sangrados mayores y cirugía. Como

ya se mencionó anteriormente, este manejo es costoso, con riesgo alto de eventos trombóticos. Asimismo se mencionó que para sangrados menores o hemartrosis sólo hay respuesta en el 50% de los pacientes, por esto se dice que su utilidad es relativa. Por lo anterior, considero que por más costoso que resulte el utilizar altas dosis de leclilizados o crioprecipitados es el manejo hasta el momento idóneo para estos enfermos y no hay que escatimar su utilización en estos enfermos.

#### B. DESARROLLO DE HEPATITIS "B".

El desarrollo de esta enfermedad en un paciente hemofílico debe considerarse como un evento frecuente y ésto va directamente proporcional al número de tratamientos sustitutivos recibidos y la cantidad, por la exposición a un gran número de sangres de diversos donadores. La evidencia de exposición a la hepatitis B se puede demostrar por medio de pruebas serológicas adecuadas (perfil hepático o perfil para hepatitis) en la mayoría de los casos, en éstas podemos encontrar anomalías variables en la mayoría de los pacientes. Por fortuna la hepatitis es por lo general subclínica y únicamente condiciona respuesta inmunológica en el paciente. Sin embargo, hay casos en que el paciente desarrolla una hepatitis crónica activa, la cual debe ser

bien monitorizada e indicar al paciente medidas preventivas higiénico-dietéticas por la condición de desarrollar cirrosis posteriormente. De cualquier manera, la terapia de reemplazo no se debe ver comprometida o limitada si es necesaria su utilización. Por otro lado, y si conveniente, es evitar por parte del médico la utilización de concentrados de factor VIII o IX comerciales para tratamientos en pacientes hemofílicos ligeramente afectados por episodios de sangrado menores y poco frecuentes. En esta condición es preferible utilizar crioprecipitados o plasma por la exposición a un menor número de donadores. El plasma es preferible utilizarlo en pacientes con Enfermedad de Christmas o hemofilia "B" y los crioprecipitados en pacientes con hemofilia "A" o clásica.

### C. EPISODIOS DE TROMBOSIS.

Los reportes de severos episodios de trombosis en pacientes que recibieron PCC ya se han aludido. Los productos comunes son mucho más seguros en este aspecto, por lo que la precaución en su uso debe ser extrema, por médicos experimentados (hematólogos) y de forma intrahospitalaria. Se recomienda tener aún mayor precaución si las pruebas de función hepática se encuentran alteradas en forma considerable. También el uso concomitante de

inhibidores de la fibrinólisis como el ácido epsilon aminocaprónico debe evitarse o ser llevado a la práctica con intervalos razonables de dosis y tiempo.

El uso del ácido epsilon aminocaprónico aún está muy discutido y se utiliza considerando que baja la tendencia hemorrágica de los enfermos hemofílicos. Este se utiliza en tabletas por VO y el nombre comercial es AMIKAR.

#### D. DESARROLLO DE ANEMIA HEMOLITICA.

La anemia hemolítica es una complicación reconocible en algunos pacientes que reciben una terapia de reemplazo agresiva, en especial con factor VIII. Se ha determinado que este problema se ve mucho en pacientes con tipo A o B de grupo sanguíneo, con antígenos para glóbulos rojos y que reciben una dosis importante de isoaglutininas durante la terapia de reemplazo. Esta complicación no ocurre con un paciente tipo O de sangre. En un paciente potencialmente susceptible, esta complicación puede reducirse mucho con la selección de concentrados probados para tener lo menos posible de títulos isoaglutininas anti A y anti B. En cualquier caso, esta complicación es autolimitada por medio de la suspensión de la terapia y así mismo se prepararán crioprecipitados de grupo sanguíneo

compatible para este paciente en particular.

#### E. REACCIONES NO ESPECIFICAS.

Una variedad de reacciones no específicas pueden acompañar la terapia de reemplazo como con la administración de cualquier producto hematológico. Esto incluye fiebre, escalofríos, reacciones alérgicas, náuseas, vómito y diferentes dolores como cefaléas o artralgias. En realidad, estas complicaciones parecen ser menos comunes con los concentrados de factor comercial que con productos de bancos de sangre, ésto por la mayor purificación de los productos, y por lo tanto, menor cantidad de pirógenos. Estas complicaciones responden adecuadamente a la administración temprana de antihistamínicos como puede ser la Difenhidramina. Por lo anterior, se recomienda, sobre todo cuando se utiliza crioprecipitados o dosis altas de plasma, administrar previamente una dosis intravenosa de antihistamínicos al paciente. Como se mencionó, estas reacciones se cree, obedecen a la administración de proteínas extrañas o bien a la inadecuada filtración de partículas materiales en la reconstitución o preparación de los productos.

#### F. SINDROME DE INMUNODEFICIENCIA ADQUIRIDA.

Esta última complicación que se menciona en el presente estudio, actualmente es la de mayor importancia por la severidad y alta incidencia actualmente en pacientes hemofílicos. Las referencias de los artículos e información que se tomó para este trabajo es la más reciente a nivel mundial y publicada en 1990.

La adquisición de SIDA por medio de derivados sanguíneos ha sido mayor en el periodo comprendido entre 1981 y 1985, pues desde 1985, el control de los productos hematológicos y de donadores ha sido muy estrecho, incluso, como se mencionó, el costo de las terapias de reemplazo se ha incrementado casi en 200% por el costo de este mismo control y la utilización de donadores estudiados y productos precalentados. Esto por la susceptibilidad demostrada del virus del Síndrome de Inmunodeficiencia adquirida al calentamiento. Los pacientes actualmente, así como los donadores deben ser estudiados por la prueba de Western Blot, la cual es la más fidedigna en la actualidad. Sin embargo, hoy en día se considera que más del 50% de pacientes hemofílicos son positivos para HIV. En las estadísticas mundiales, es el segundo grupo más alto de riesgo para la adquisición de esta enfermedad, después

del grupo de homosexuales. Se considera que la difusión de este padecimiento presentó su mayor insidencia o difusión en 1985 durante los sismos ocurridos en este año, por la gran necesidad de sangre y el poco control de la misma por el periodo de crisis y estos pacientes hemofílicos como requieren de derivados sanguíneos continuamente fueron contaminados en su gran mayoría en este periodo. Así mismo, en este periodo y años anteriores, un laboratorio mexicano, localizado en una zona marginada de la ciudad, estuvo fabricando leofilizados, valiéndose de donadores profesionales y estudios hechos de lotes de muestreo de estos productos en forma retrospectiva. En este estudio, se encontraron todas las muestras examinadas, positivas a la contaminación por el virus de Inmunodeficiencia Adquirida. De tal manera, se ha demostrado que actualmente los pacientes mayores de 7 años tienen mayor incidencia de positividad en relación a los pacientes pediátricos menores de esta edad por el control actual de los productos.

En los últimos artículos sobre el tema no se ha establecido a ciencia cierta por lo nuevo de esta enfermedad que porcentaje de los pacientes HIV positivos desarrollarán la enfermedad, en 1988, en E.U., se manejaba que el 70% de los pacientes desarrollarían la enfermedad de 5 a 7 años, posteriormente habla de un 50% y en últimas

fechas hay estudios realizados sobre el manejo de AZT profilácticas específicamente en pacientes hemofílicos con resultados muy favorables y que dan unas cifras de 10% de posibilidad de desarrollo de la enfermedad en 5 a 7 años.

Así mismo, ha sido de vital importancia, el manejo higiénico dietético y en el campo de la medicina preventiva para bajar las cifras alarmantes de la incidencia de esta enfermedad.

Por medio del tratamiento con AZT (Retrovir) aunque no es un medicamento que cure la enfermedad, se ha visto que a dosis de 500 miligramos diarios, se ha bajado la incidencia de desarrollo de enfermedad en pacientes HIV positivo, asimismo en pacientes con enfermedad declarada cambia el curso de la enfermedad, proporcionando mayor sobrevida y en infecciones específicas como la dada por neumocitis carinia o bien el desarrollo de neoplasias (sarcoma de Kaposi) ha facilitado su control. En pacientes que inician ya con manifestaciones de la enfermedad o el llamado complejo relacionado al SIDA se asocia al manejo con AZT, el Bactrim (Trimetroprim sulfametoazol) y el Nizoral (Ketoconazol) con muy buenos resultados en la prevención de infecciones y control de las mismas. Incluso el Bactrim se ha utilizado en nebulizaciones para la prevención de

infecciones pulmonares. En resumen, estos tres medicamentos son los que han demostrado mayor utilidad, sin menospreciar por ningún motivo las medidas generales como es una buena alimentación, un control temprano de cualquier proceso debilitante o infeccioso, medidas higiénicas generales y una estricta orientación de los enfermos.

El AZT es un medicamento extremadamente caro, el manejo en un principio se efectuaba de 1,200 mgs. diarios y como profiláctico a la mitad de esta dosis. Actualmente ya se estableció la dosis de 500 mgs. tanto como profiláctico como terapéutico y el medicamento ya fue aceptado por la Federal Drug Association en E.U. e incluso se vende comercialmente. En México ya está siendo distribuido el mismo, con el nombre de Retrovir por los laboratorios Burroughs Well-come (Representación en México) y se está utilizando en la Asociación Mexicana de Hemofilia, Instituto Nacional de Nutrición y está de venta en farmacias especializadas. Desgraciadamente el costo del frasco con 100 cápsulas es de \$ 465,000.00 pesos y un paciente debe tomar frasco y medio al mes, lo que establece que muy pocas personas tengan el acceso al producto. En E.U. desde 1987 se han puesto en marcha estudios con el subsidio del gobierno para manejar con dosis profilácticas a pacientes hemofílicos HIV, de donde se derivan las

estadísticas antes mencionadas en relación a la incidencia de desarrollo de enfermedad. Se aclara que ésto es en pacientes hemofílicos y no se habla de las poblaciones de alto riesgo de otro tipo, aunque si son extrapolables los resultados para cualquier grupo en las mismas condiciones de estudio.

Se ha mencionado en la literatura que el paciente hemofílico por el hecho de recibir el virus por vía directa hematológica, el inóculo y la vía podrían favorecer mayormente el desarrollo de la enfermedad que en pacientes que lo adquieren por mucosas, sin embargo, ésto no se ha demostrado y así tampoco hay estadísticas al menos en la literatura general. Otros autores refieren que el paciente hemofílico por el tipo de vida que lleva es más sano que pacientes con relaciones o actividades promiscuas de relación y que ésto protege por el estado general del paciente al desarrollo de la enfermedad.

Esta enfermedad es relativamente nueva, por lo que los cambios en conducta terapéutica y estadísticas, seguirán cambiando en estos tiempos y por la gran aportación de fundaciones e institutos, ya se habla de diversos tratamientos en vías de experimentación, lo que es alentador con vistas a un futuro cercano.

Así como en la hepatitis, se recomienda para exponer al paciente hemofílico a la menor cantidad de donadores la utilización de plasma o crioprecipitados, y aunque como ya se mencionó, sin escatimar cuando es necesario la terapia de reemplazo tampoco abusar de ella.

Con lo que respecta al manejo preoperatorio, intrahospitalario o en general de un paciente con SIDA O HIV positivos, se mencionarán en el capítulo de Manejo Quirúrgico del Paciente Hemofílico, más adelante.

## C A P I T U L O   V I

### ARTROPATIA HEMOFILICA

Uno de los mayores, si no es que el mayor problema al que se enfrenta el paciente hemofílico, es la artropatía hemofílica, ya que es la que más les produce periodos de incapacidad, dolores y secuelas de repercusión importante. El control de este tipo de problemas ha sido de gran avance desde la introducción de la terapia de reemplazo y específicamente la terapia en casa. Antes de esta terapia de reemplazo, el paciente hemofílico principalmente el severo, se encontraba totalmente incapacitado por secuelas articulares al término de su adolescencia, se dice que hasta el 70% de ellos.

Se toma como parámetro la adolescencia, ya que se ha visto que en el curso normal de hemofilia, la tendencia

hemorragípara disminuye al terminar la adolescencia, esto se cree por que mejoran el nivel de factor deficiente, así mismo que el tipo de vida y los cuidados por la madurez del paciente contribuyen.

En relación a la incidencia, los sangrados articulares, como ya se mencionó, se dan tanto en hemofílicos de factor VIII como de factor IX, pero mayormente en deficiencia de factor VIII. El motivo de esto no está aún bien esclarecido.

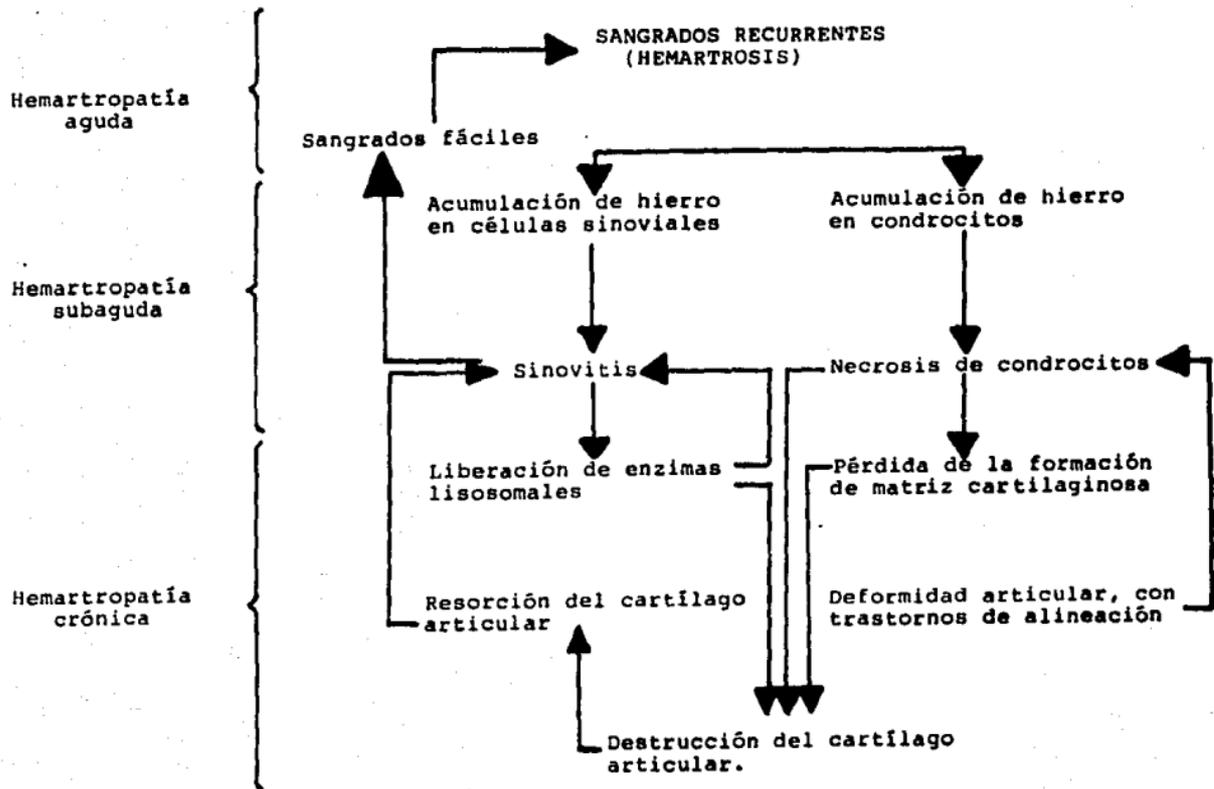
Al terminar la segunda década de la vida, si el paciente no ha sido controlado adecuadamente y tiene menos del 1% de actividad de factor, presentan destrucción articular intensa, con sangrados espontáneos. Sin embargo, los pacientes moderados de 1% a 5% de actividad de factor se encontrarán protegidos de estos sangrados espontáneos.

#### - FISIOPATOLOGIA DE LA ARTROPATIA HEMOFILICA.

Se ha visto que el número de hemartrosis no va directamente proporcional al daño articular que un paciente pueda presentar, por lo que no es predestinable el grado de artropatia, aunque si es evidente que a mayor número de episodios de hemartrosis, mayor será el daño articular, y

ésto se puede modificar en cada caso en particular, dependiendo de los cuidados, fisioterapia y la misma susceptibilidad de cada paciente.

Después de la hemartrosis viene la hipertrofia sinovial, ésta después de 2 a 3 sangrados repetidos en la misma articulación, de este punto hay pacientes que comienzan a revelar sangrados espontáneos o con el mismo trauma o actividad. En ocasiones, estos cuadros se pueden autolimitar por sí solos con el mínimo grado de artropatia o daño articular. Esta susceptibilidad mencionada de cada individuo ha llevado a pensar en que existe un fondo inmunológico autoinmune de la artropatia y la respuesta será individual de cada enfermo en su sinovia como en todos los padecimientos autoinmunes. Como regla se dice que hemartrosis recurrentes en la misma articulación, dentro de un periodo de tiempo corto, indica ya un daño articular con estadios bien definidos de la artropatia (Figura 3). También se ha considerado que en cualquier articulación hay dos fases de destrucción; en la primera fase hay hipertrofia en inflamación de la sinovial y en la segunda hay pérdida de la arquitectura articular y destrucción característica del cartilago.



NOTA: Clasificación actual de la hemartropatía, según la fisiopatología y el proceso destructivo articular.

La hemartrosis posiblemente se inicia en una hemorragia intramural subsinovial, la cual se abre hacia la cavidad articular. Los componentes sanguíneos son absorbidos por la articulación. (En biopsias realizadas por Roy y Ghandially, se observaron hierro en las células de la sinovial y en los macrófagos localizados subsinoviales). Las células sinoviales muestran un incremento de células B, las cuales tienen abundante retículo endoplasmático. Las células sinoviales así mismo muestran fagocitos, que han digerido eritrocitos, con la consecuente formación de siderosomas (son lisosomas, los cuales tienen hierro en gránulos de ferritina), también se encuentran gránulos libres electrodensos (por microscopía electrónica) que al parecer representan hemosiderina. Antes de 4 días de haber iniciado la hemartrosis ya se encuentra por esta actividad de degradación de los productos eritocíticos una proliferación vellosa en la sinovial.

Hemartrosis provocadas repetidamente en animales (perros hemofílicos), así como en muestras de sinovial de pacientes, se demostró marcada hipertrofia de la misma, con una coloración café (por depósito de hierro), asimismo se observó protuberante y friable con una formación profusa de Panus.

Histológicamente, la hipertrofia sinovial se

caracteriza por formación vellosa, aumento marcado de la vascularidad y abundantes células de inflamación crónica. La capa superficial de revestimiento de la sinovial de células, se observa delgada con una profundidad escasa de 4 a 5 células. En las células que cubren a las vellosidades formadas, se observan depósitos de hemosiderina, con células inflamatorias conglomeradas alrededor como respuesta orgánica a cuerpo extraño. Este conglomerado de células inflamatorias se observa mayormente alrededor de áreas vascularizadas o de los mismos vasos.

Durante la fase hipertrófica, la sinovial en microscopia electrónica, se observan las células de recubrimiento sinovial que demuestran acumulo de células hipertróficas por un marcado incremento citoplasmático de las mismas. Se observan los siderosomas ya mencionados que varían desde simples cuerpos pequeños electrodensos, hasta membranas completas con elementos electrodensos. Stein and Duthie vieron que muchos de los cuerpos electrodensos contenían hierro y que este hierro positivo en las células, las edematizaba, provocaba pérdida de la constitución mitocondrial y por lo tanto, las desintegraba.

Cabe aclarar que biopsias de cartílago articular en hemofilia en etapas tempranas (hipertrofia artropática) no

se han logrado tomar (por no haber indicación de biopsia o cirugía en estas etapas), pero estudios experimentales han indicado que los condrocitos incluso en estadio temprano, contienen siderosomas con gránulos electrodensos. Estos siderosomas también muestran hallazgos de desintegración celular de los condrocitos. Esta toma de hierro por parte de los condrocitos provoca una necrosis; en conejos fue visto después de la inyección intrarticular de hierro dextran, este proceso de necrosis bien establecido, pero sólo en conejos inmaduros y no en conejos ya adultos, de ahí que también se explique el mayor daño articular en etapas de crecimiento de pacientes hemofílicos, que una vez terminada la adolescencia.

En la fase hipertrófica, la sinovial como respuesta a los factores irritativos mencionados, produce enzimas proteolíticas, los cuales también contribuyen a la destrucción articular primordialmente del cartílago. Hilgartner y colaboradores encontraron niveles elevados de fosfataza ácida en el líquido sinovial así como también niveles elevados de Cataprisin D.

Efectuando una comparación del tejido sinovial de pacientes hemofílicos con artropatía y pacientes con artritis reumatoide, se ha demostrado que los niveles de

Catapresin D son mayores en los hemofílicos que en los pacientes con artritis reumatoide, así mismo Mainardi y colaboradores encontraron grandes cantidades de colagenasa y proteinasa neutra en tejido especialmente preparado, obtenido de una sinovectomía de un paciente hemofílico de 11 años de edad. Estas enzimas así mismo incrementan la inflamación sinovial por las propiedades quimiotácticas de destruir la sinovial y el cartilago y se entra en un ciclo destructivo, que por lo que se mencionó, incluso es mucho más violento y por lo tanto, más rápido que en la misma artritis reumatoide.

Se dice que la dispersión de estas enzimas se presenta cuando la membrana celular se rompe de las células sinoviales, por no poder eliminar el hierro almacenado dentro de las mismas.

En fase tardía ya los cambios histológicos y macroscópicos ya son similares a los de una osteoartritis muy avanzada, por lo que ya en estos estadios es fácil efectuar el diagnóstico, por lo mismo avanzado de la enfermedad en pacientes muy jóvenes. Pero para este nivel, las secuelas en los enfermos son irreversibles y severas con una gran incapacidad y dolor. Ya para estas alturas del proceso degenerativo, se observan fisuras en el

cartilago y hueso subcondral, geodas, cuerpos libres (células cartilaginosas en racimo), ausencia de condrocitos en áreas específicas, disminución de glicosamin glicanes en los condrocitos. Lo anterior provoca una deformidad descrita en forma de ondulado en el cartilago, como se observa en el tejido de reparación de la misma osteoartritis degenerativa.

La mayor diferencia en relación a cualquier otro proceso degenerativo, en la artropatia hemofilica, siempre encontraremos los depósitos de hierro dentro del citoplasma de los condrocitos y la presencia de los siderosomas y necrosis de los condrocitos.

La sinovial en fases ya tardías es reemplazada por tejido fibroso incluso desaparecen las vellosidades, la capa de células superficial con depósitos de hemosiderina también se ve reemplazada por tejido puramente fibroso. Con lo anterior, el grosor sinovial se pierde, así mismo el cartilago, lo que provoca una disminución del espacio articular, lo que lleva a dolor intenso, pérdida de la movilidad articular, la cual en algunos pacientes, incluso no se logra recuperar, aunque se les efectúe una artroplastia total de la articulación.

Como resumen, podemos decir que la artropatía hemofílica es la única situación que primariamente afecta tanto el cartilago como la sinovial. En la sinovial vemos grandes cantidades y poca eliminación de hierro, lo cual causa daño de la célula con ruptura de la membrana de la misma y el consiguiente escape de enzimas proteolíticas, las cuales provocan disrupción de la matriz cartilaginosa y daño del tejido sinovial. La también acumulación de hierro en los condrocitos, además de la lesión de los mismos y escape de enzimas proteolíticas, que constituyen la matriz cartilaginosa.

Se concluye que los depósitos de hierro y el efecto del mismo son el factor directamente responsable de la artropatía hemofílica.

#### - EVALUACION RADIOLOGICA DE LA ARTROPATIA HEMOFILICA.

Las lesiones en la artropatía hemofílica son muy características, y es importante que el médico las conozca y no suceda como en casos reportados que a los pacientes incluso se les ha catalogado de reumáticos y tratados como tales, sobre todo en primer nivel de atención médica. Así también es un grave error que algunos pacientes hemofílicos se diagnostiquen tardíamente cuando ya hay lesiones

francamente visibles o demostrables en los rayos X.

Las radiografías son muy importantes en el seguimiento de un paciente con artropatía hemofílica; esto tanto para tratamiento, para saber hacia donde se le puede exigir en fisioterapia y como pronóstico. Los cambios radiológicos tempranos son similares a los de la artritis reumatoide y los tardíos son más parecidos a los de la osteoartritis. En los cambios tempranos encontramos aumento de partes blandas por la inflamación que produce el sangrado, hay osteopenia y ensanchamiento del a epifisis (muy característico en la hemofilia). Poco después de la hipertrofia sinovial se observan quistes óseos subcondrales, deformación cuadrada de la rótula, ensanchamiento de la zona intercondílea en el fémur, alargamiento de la cabeza radial en codo y ensanchamiento del área troclear en el mismo codo.

La progresión de la artropatía estrecha el espacio articular, hay formación osteofítica y progresión de los cambios óseos antes mencionados. Ya los cambios finales, hay destrucción articular marcada y anquilosis. Desde 1983 se estandarizó una clasificación radiológica para el grado de la artropatía hemofílica que es la que se utiliza hasta la fecha y que sirvió para unificar criterios

y simplificada que se publicó en Instructional Course Lectures de 1983 y que es una modificación a la clasificación original de Arnold y Hilgarther (ver Figura 4).

A pesar de la clasificación radiológica se ha comprobado que no existe una correlación clínica radiográfica en la artropatía hemofilica, ya que pacientes por ejemplo en grado IV de artropatía radiológica son candidatos a artroplastia total o artrodesis por los dolores e incapacidad que les produce y otros pacientes en las mismas condiciones funcionan bastante bien y asintomáticos relativamente. Así mismo sucede con el torque flexoextensor de las articulaciones, no se ha podido establecer relación de la afectación de éste con los cambios radiológicos; por ejemplo, en estudios que se efectuaron en pacientes con grado IV radiológico de artropatía, adultos tuvieron un torque promedio de extensión de la rodilla de 36.5 foot pounds, pero el rango fue muy divergente desde un paciente con 7.1 foot pounds, hasta otro con 85.7 foot pounds; variación tan amplia que igualmente se encontró en los flexores de rodilla desde 40.2 foot pounds de media, pero con rango de 24.4 foot pounds a 85.7 foot pounds.

## FIGURA No. 4

## CLASIFICACION RADIOLOGICA DE LA ARTROPATIA HEMOFILICA

- GRADO I      Aumento de partes blandas.
- GRADO II     Osteopénia y aumento del tamaño de la epífisis.
- GRADO III    Cambios en el contorno óseo, deformidad cuadrada de la rótula, ensanchamiento del espacio intercondíleo y presencia de quistes subcondrales.
- GRADO IV    Estrechamiento cartílago articular, osteofitos y mayor deformidad o progresión del contorno óseo en comparación al grado III.
- GRADO V     Destrucción articular extensa.

NOTA: Clasificación de Arnold y Hilgarther.

Continúa, página siguiente.

## Cont. FIGURA No. 4.

CAMBIO RADIOLOGICO	PUNTUACION (Si aparece)
Osteoporosis	1
Ensanchamiento de la epífisis	1
Irregularidad Subcondral	
Ligera	1
Pronunciada	2
Estrechamiento del espacio articular	
Abierto más del 50%	1
Cerrado más del 50%	2
Formación de quistes subcondrales	
Un solo quiste	1
Más de un quiste	2
Erosión marginal de la articulación	1
Incongruencia de superficies articulares	
Ligera	1
Pronunciada	2
Deformidades angulares de la extremidad	
Ligera	1
Pronunciada	2
MAXIMO PUNTAJE POSIBLE	13

NOTA: Clasificación actualmente recomendada por la Federación Mundial de Hemofilia.

Recientemente en el Comité Consultivo Ortopédico, en el XIV Congreso Internacional de la Federación Mundial de Hemofilia, se recomendó el uso juicioso de la clasificación de Petterson, el cual le da un punto a cada uno de los hallazgos radiológicos antes mencionados que se observan en la artropatía hemofílica; de esta manera tiene una escala de 1 a 13 puntos. Esta clasificación parece ser un poco más completa que la recomendada en este trabajo (Figura 4), pero tampoco se logra correlacionar con la clínica el puntaje, y es más complicada de manejar y no logra unificar los criterios del todo.

Así mismo se recomendó en este Congreso que siempre se debe efectuar una evaluación integral del paciente que consiste en: el peso que soporta la articulación, el estado ligamentario, el ancho del cartílago articular (valorando siempre al paciente con placas anteroposteriores de pie), y de esta manera, sí se puede establecer mejor una correlación clínico radiológica.

Por último hay que aclarar que la mayoría de los autores refieren haber encontrado mayor daño articular en el momento de cirugía que el que se observaba en los rayos X. Esto en sentido del grado de destrucción del cartilago y del hueso subcondral. A este respecto, Johnson R.P. y

colaboradores en 1985 utilizan la clasificación radiológica en 270 casos modificada de Arnold y Hilgarther y concluyen que en una correlación clínica radiológica de estos pacientes que las articulaciones más dañadas son rodilla, codo y tobillo y refieren que el codo es el que mejor conserva movilidad a pesar del daño articular avanzado y lo que primero se pierde es la flexión o bien se contractura en semiflexión y el tobillo se va en equino, perdiendo la dorsiflexión. Así mismo refieren que el dato radiológico más orientador para efectuar la correlación clínico radiológica es la disminución del espacio articular (referencia 9).

**- MANEJO NO QUIRURGICO DE LA ARTROPATIA HEMOFILICA  
Y HEMORRAGIA MUSCULAR.**

**PROFILAXIS:** Hemofílicos con el padecimiento severo, desarrollan la patología articular entre 5 a 15 años, primordialmente en la adolescencia, ya que en esta etapa los jóvenes participan en actividades deportivas que involucran las articulaciones sobre todo de carga. Es importante orientar a los padres y enfermos tempranamente a canalizar su energía y centrarlos en una realidad de sus limitaciones, para que el paciente pueda desarrollar más normalmente actividades recreativas y deportivas con el

mínimo perjuicio. La terapia en casa juega un papel muy importante en la profilaxis, ya que permite contener una hemorragia temprana y no cuando ya tiene consecuencias desastrosas.

La meta es permitir la mayor actividad que no provoque un sangrado. Si esto se logra es de vital importancia, ya que el paciente se mantiene con buena fuerza muscular y función articular adecuada, lo que lo previene a su vez de sangrados y lo mantiene psicológicamente sano, con una participación social prácticamente normal. Los músculos con buen desarrollo y fuerza no sólo permiten un adecuado funcionamiento articular, si no que absorben fuerzas protegiendo las articulaciones y a las mismas masas musculares. Leroux, J.L. y colaboradores en 1982 en Francia, estudiaron 40 pacientes y demostraron que el mantener una adecuada fuerza del cuádriceps y movilidad de la articulación de la rodilla previene una artrosis femorpatelar que se ve característica en el hemofílico, que consiste en una deformidad cuadrada del polo inferior de la rótula y que al presentarse bloquea importantemente la rehabilitación y la movilidad de la rodilla (referencia 10).

Saber nadar y participar en competencias de este

tipo deben ser encausadas desde temprana edad, ya que este deporte tiene una gran participación de todas las articulaciones de la economía y el riesgo de lesiones traumáticas es mínimo. Por lo anterior, se considera el deporte más recomendable para este tipo de pacientes. Pacientes con grado moderado o leve de la enfermedad, pueden participar con sus debidas precauciones y medida en deportes de contacto, sobre todo en la etapa escolar por el aspecto psicológico de adaptación al medio. Aunque varios autores refieren que los deportes de contacto no deben ser practicados por este tipo de pacientes y que si se les encausa desde pequeños en una actividad deportiva óptima o actividades artísticas, no requerirán de la práctica de estos deportes potencialmente dañinos. Los deportes como el foot ball tanto americano como soccer, así como deportes de batalla cuerpo a cuerpo están totalmente proscritos para estos enfermos.

En relación a la rehabilitación, estos enfermos la requerirán durante toda su vida, por lo que se recomienda no incluir a un paciente en un programa de este tipo, a menos que lo requiera de manera imprescindible y no rutinariamente, ya que llegan a tener aversión a ésta, por lo impositivo, prolongado de los programas y el tiempo que les consume asistir a las instalaciones o centros de rehabilitación.

Un programa en casa bien enseñado, combinado con un programa deportivo, condicionará mayor motivación, constancia por parte del paciente y por lo tanto, mucho mejor rehabilitación del enfermo.

Es recomendable ponerles metas a los enfermos dentro de las terapias en casa, como es adquirir ciertos grados de movilidad o bien vencer determinadas resistencias en tiempos prestablecidos, así la motivación del enfermo es aún mayor.

La articulación de la rodilla es la más importante en la hemofilia, ya que es la más frecuentemente afectada en severidad y frecuencia, ésto es explicable por ser articulación de carga y lo inestable de su biomecánica, así como sus demandas y exposición a traumas en comparación con el tobillo y la cadera. Así mismo autores refieren que un factor importante que contribuye a las lesiones en rodillas en los pacientes hemofílicos además de los movimientos tridimensionales, el stress al que se somete, participa importantemente en movimientos de desaceleración que condiciona fuerzas que se transmiten o absorben en la misma articulación. También refieren la mayoría de los autores, que el trauma directo, por el poco recubrimiento de partes blandas que presenta esta

articulación y la localización que tiene son factores causales frecuentes de hemartrosis. Con las hemartrosis de repetición hay dolor intenso, incapacidad funcional lo que condiciona inmovilidad por parte del enfermo o bien como indicación médica con yesos o férulas lo que trae como consecuencia una atrofia rápida y marcada, lo que torna mucho más vulnerable esta articulación y si se entra en el común círculo vicioso característico de la hemofilia de sangrado y atrofia. Estudios efectuados del torque articular en 59 pacientes hemofílicos con hemartrosis de repetición, se observó una reducción importante de la fuerza a 52.5 foot pounds en promedio, contra una fuerza de 150 foot pounds encontrada en individuos sanos de las mismas características físicas de los pacientes estudiados, ésto, anterior para el torque extensor y en relación al torque flexor, los pacientes hemofílicos tuvieron un promedio de 47.8 foot pounds y los pacientes sanos 90 foot pounds. Por lo anterior, se han aplicado programas de ejercicios de rodilla de diversos tipos y según la capacidad del enfermo, ya que el fortalecer esta articulación por medio de sus músculos es la mejor manera de prevenir los sangrados y controlar los mismos. Todos los programas de ejercicios se intentan, sean sin ningún aparato sofisticado o instalación especial, para que no implique el costo, una limitante así como también que el

paciente lo pueda efectuar en cualquier sitio que se encuentre. El tipo de ejercicios que se recomiendan en la última revisión en la publicación de 1983 de Instructional Course Lectures, son los isoquinéticos que los refieren de la siguiente manera: el paciente sentado con la rodilla a ejercitar con flexión de 90 grados y se le cruza la otra extremidad por arriba y el paciente debe extender la rodilla afectada en contra de la resistencia que le opone su otra extremidad, la cual también debe oponer resistencia, de esta manera una pierna trabaja los extensores y la otra los músculos flexores, después de efectuar un número indicado de repeticiones (se recomiendan 20 repeticiones tres veces al día), se invierten las extremidades para trabajar los músculos opuestos de cada extremidad. Así mismo se recomienda que en cada repetición el paciente sostenga de 5 a 10 segundos efectuando la contracción muscular. Si el paciente logra efectuar este tipo de ejercicios sin ningún problema ya estará en el momento indicado de reiniciar alguna actividad de tipo deportivo para complementar la rehabilitación (Figura 5).

En el caso de que el paciente se encuentre con inmovilización en extensión por indicación médica o por contractura, deberá efectuar ejercicios isométricos para

fortalecer y trabajar la flexo extensión con ayuda de algún familiar o terapeuta, de manera pasiva y en cuanto logre sus noventa grados de flexión y la extensión completa, iniciar los isométricos antes mencionados, en forma gradual en tiempo y repeticiones hasta llegar a la meta de 20 repeticiones 3 veces al día lo que le debe tomar al enfermo 15 minutos efectuarlos. Se recomienda también que previamente a efectuar los ejercicios, el paciente se aplique algún tipo de calor de preferencia húmedo para relajar las masas musculares y disminuir la molestia antes de los ejercicios, la hidroterapia ha demostrado ser la de mayor utilidad. Una vez terminada la sesión de cualquier tipo de ejercicios, es recomendable que el paciente se aplique hielo para prevenir un sangrado resultante de los mismos ejercicios, sobre todo si el paciente acaba de sufrir algún episodio de sangrado tanto articular como muscular.

Para comprobar la utilidad de estos ejercicios se midió la fuerza de flexores y extensores por medio de un equipo Cybex II y 6 meses después de efectuar los ejercicios los pacientes, se encontró un incremento de 22% para extensores y de 25% para flexores de la fuerza muscular, con disminución de los sangrados, con mínimo riesgo de sangrado por los ejercicios, menor disminución

radiológica en placas con apoyo del espacio articular, aumento en el diámetro de masas musculares (medido en el muslo). En pacientes que presentaban deformidad en flexión o contractura, sin poder extender completamente la rodilla, se observó que se afectaba en decremento el torque en relación a los pacientes que lograban extensión completa, pero no se encontró ninguna repercusión en el porcentaje de ganancia de fuerza de flexores o extensores.

Así mismo se efectuaron estudios paralelos entre este tipo de ejercicios isoquinéticos, en comparación a isotónicos e isométricos con mucho mayor efectividad de los isoquinéticos, debido a que dan mayor tensión muscular, una movilidad articular completa, reducen la tensión patelofemoral (articulación que frecuentemente se encuentra afectada en hemofílicos y que, como ya se explicó, en la mayoría de las ocasiones limita importantemente la terapia física), menos incidencia de lesión ya que el enfermo controla tanto el esfuerzo como el arco de movilidad. El único inconveniente de este tipo de ejercicios es que la cooperación del enfermo controla tanto el esfuerzo como el arco de movilidad. Así el inconveniente de este tipo de ejercicios es que la cooperación del enfermo es el factor más importante para el buen resultado, y enfermos muy pequeños no cooperan,

así como enfermos temerosos o con mucho dolor no lo efectúan. Para estos enfermos si será necesario meterlos a programas en centros de rehabilitación y con participación activa de terapeutas físicos y con supervisión médica por parte del especialista en medicina física. Cabe aclarar que hay autores como Pelletier J.R., en que trataron hemofílicos con enfermedad severa, hemartrosis de repetición o iniciales, con ya artropatía avanzada por medio de un entrenamiento en ejercicios puramente isométricos con muy buenos resultados. Refieren un incremento en la potencia muscular del muslo en un 40% a 70% (referencia 14).

**HEMARTROSIS AGUDA:** Pacientes con hemofilia severa la hemartrosis puede ocurrir de manera espontánea o bien con el mínimo trauma. Los pacientes con enfermedad moderada o leve requieren de un proceso traumático como antecedente, pero cada paciente responde de manera diferente, incluso en las diferentes etapas de la vida e incluso como se mencionó, en diferentes épocas del año, la respuesta al trauma es diferente. El paciente, por lo general, percibe un aura cuando todavía clínicamente no hay inflamación o ésta es mínima. Los datos clínicos ya establecida la hemartrosis consisten en: edema, aumento de temperatura local y limitación progresiva de la movilidad

FIGURA No. 5

EJERCICIOS ISOQUINETICOS PARA LA  
ARTROPATIA HEMOFILICA



NOTA: Ejercicios isométricos, de gran utilidad para extensores y flexores de rodilla, se pueden modificar para codo. No requieren equipo especial y los efectúa el paciente en casa.

hasta adquirir una actitud fija en flexión de la articulación, ya que es donde más capacidad tiene la articulación. La mayoría de estos sangrados, se pueden manejar por medio de terapia de reemplazo del factor deficiente, por medio de terapia en casa o como paciente ambulatorio con niveles de 30% a 50%, el inmovilizar al paciente en posición funcional es pertinente por lo menos 72 horas y diferir el apoyo hasta que el dolor y la inflamación desaparezcan por completo y no se debe permitir el apoyo si el paciente no ha alcanzado la extensión completa de la articulación y ganado los suficientes grados de flexión que permitan una marcha sin claudicación marcada. Se recomiendan siempre más en fase inicial las férulas que los yesos circulares para evitar fenómenos isquémicos, si la inflamación se incrementa. Así mismo los vendajes almohadillados son útiles en las primeras horas de la evolución. En caso de optar por la férula de reposo, la aplicación de hielo concomitante es de utilidad para producir vasoconstricción, así como también ayuda al control del dolor.

Siempre hay que procurar que si el paciente sabe que el incidente traumático fue lo suficientemente intenso

para producirle un sangrado, o bien percibe el aura mencionada se aplique la terapia de reemplazo y no esperar a que la inflamación o flogosis ya lo limiten y presente una actitud antiálgica en flexión, ya que de aquí se derivan las contracturas articulares que son muy frecuentes en estos enfermos.

El uso de analgésicos debe ser muy juicioso en este tipo de enfermos, tomando en cuenta lo siguiente: Nunca utilizar analgésicos que alteren la coagulación como es la aspirina, así como tampoco son recomendables las pirazolonas por los efectos secundarios de éstas, que incluso en los E.U. ya están fuera del mercado comercial. Se recomienda el uso de paracetamol (acetaminofen), ya que se puede utilizar por un tiempo razonable sin alteraciones, sus efectos colaterales son pocos y tiene buena tolerancia. Hay que tener precaución en pacientes con alguna alteración hepática aguda o crónica para el uso de acetaminofen (ver complicaciones de la terapia de reemplazo).

En caso de circunstancias especiales en que el tipo de hemorragia por su localización o magnitud, provoquen un dolor intenso se pueden utilizar medicamentos como nalbufina, codeína o dextropropioxifeno. Estos casos deben

ser muy bien valorados debido a la frecuencia de dependencia a medicamentos de estos enfermos, por lo repetido o a veces crónico de su uso.

Episodios mayores de sangrado por trauma severo o bien hemartrosis de repetición o espontáneas, se recomienda prolongar la terapia de reemplazo hasta por 48 a 96 horas, así mismo la inmovilización deberá ser más prolongada incluso por medio de yesos circulares una vez controlado el episodio agudo y así mismo, iniciar con mayor cautela la rehabilitación y el apoyo de la extremidad en caso de ser de carga.

La punción articular está muy discutida en este tipo de enfermos, en términos generales sólo se indica en caso de haber una articulación a tensión, con reglas estrictas de asepsia y antisepsia (sobre todo en pacientes HIV positivos o con SIDA), evitando efectuar movimientos de la aguja dentro de la articulación o el dar varios piquetes debido a que si se lacera la sinovial, estos sitios serán potencialmente lugares de nuevos sangrados. Siempre después de una punción se recomienda aplicar un vendaje compresivo para evitar que vuelva a llenar la articulación. Otra consideración muy importante es efectuar la punción después de haber aplicado la terapia

de reemplazo en un lapso de 15 minutos. Si la punción se efectúa antes de la terapia de reemplazo en lo que ésta se aplica y tiene su efecto la articulación se vuelve a edematizar de igual manera o incluso más. Si la punción se efectúa después de un lapso mayor de haber aplicado la terapia de reemplazo, parte de la sangre que se encuentra dentro de la articulación se torna espesa por que se empieza a coagular y la extracción será incompleta o difícil. Es preferible dejar un poco de sangre al efectuar la punción y no dar varios intentos buscando vaciarla completamente, ya que como se mencionó, puede resultar contraproducente. El sitio de punción se recomienda superoexterno a la rótula, tratando de entrar por debajo de la misma a la articulación sin tocarla para no lesionar el cartilago. Sólo se recomienda la punción en la articulación de rodilla, esto por su capacidad y facilidad de efectuar la punción. El resto de las articulaciones tienen menor capacidad y la reabsorción de sangre se da en menos de 24 horas para evitar la tensión y en 48 horas por lo general se desinflama totalmente. Estas articulaciones se refieren a codos, tobillos, muñecas y hombro. En cadera y codo por su localización y conformación se ha demostrado que el daño al efectuar la punción es mayor que el beneficio.

En una punción articular de una rodilla se pueden extraer desde 30 a 150 mililitros, ésto dependerá de la edad del paciente y el número de hemartrosis previas, ya que va habiendo mayor capacidad de la cápsula con los sangrados repetidos y también dependerá del grado de artrosis de la articulación, ya que la fibrosis y cierre del espacio provocarán menor capacidad.

El uso de esteroides también está discutido, se dice por varios autores que son de utilidad en sangrados de repetición específicamente más de tres consecutivos, pero en una hemartrosis aislada o inicial no se deben de aplicar y nuevamente se sugiere cautela con pacinetes HIV y con SIDA. Más adelante se hablará específicamente de los esteroides por vía sistémica o de depósito.

En este trabajo consideramos que la punción articular para drenaje es útil, ya que en nuestro medio es frecuente encontrar las rodillas a tensión ya que la terapia de reemplazo no se aplica tempranamente. La disminución del dolor es instantánea y facilita la aplicación de una inmovilización en posición funcional, así como también el acumulo de hierro y las lesiones que se comentaron en el capítulo de fisiopatología de la artropatía, disminuyen contra menos sangre se deja dentro

de la articulación. Así mismo, las punciones de otras articulaciones ha dado mala experiencia. Así también no es recomendable en episodios leves o si no hay tensión.

En niños pequeños o pacientes temerosos aún con mayor razón hay que valorar muy bien el efectuar una punción por el trauma emocional que les produce este tipo de procedimientos.

Gregosiewicz y sus colaboradores en Polonia, efectuaron un estudio en 46 pacientes hemofílicos, con hemofilia "A" a los cuales manejaron con terapia suficiente y controlada de crioprecipitado, estudiando a cada paciente en particular, dependiendo la severidad de su enfermedad y la magnitud del sangrado articular y no utilizando terapia en casa en que los niveles adquiridos según ellos, no es tan controlable. Refieren que cuando fue necesario efectuaron punciones articulares y una vez controlado el cuadro de sangrado instituyeron la rehabilitación. Ellos efectuaron un seguimiento a 15 años después del primer evento de sangrado o hemartrosis y encontraron que 24% de los pacientes desarrollaron una artropatía grado III, IV o V en rodilla, sólo 21% en codo y raro en tobillo. Según refieren estos resultados son mucho mejores a estudios publicados por otros autores con

la terapia en casa (referencia 7). De cualquier forma es claro que lo prematuro de la terapia tanto de reemplazo, como de medidas generales, sea aplicada al enfermo, más favorable será su evolución tanto a corto como a largo plazo y si un paciente se le puede fijar una dosis que lo lleve a niveles adecuados de actividad de factor en la terapia en casa, ésta puede o es lo más eficiente y menos traumática para el paciente.

**ARTROPATIA SUBAGUDA.** Por las hemartrosis recurrentes la articulación sufre hipertrofia sinovial con la consecuente artropatía. Arnold y Hilgarther denominaron a esto hemartropatía subaguda y la definen como tres sangrados en la misma articulación o más en un periodo de 6 semanas como mínimo, o bien persistencia de la hipertrofia sinovial por más de 6 semanas, después del último sangrado. En ésta, la articulación persiste inflamada sin dolor considerable a menos que existiera un sangrado reciente o dolor por limitación funcional.

El edema es el dato más característico de la hipertrofia sinovial, aunque una efusión leve se puede observar. El líquido sinovial a pesar de no ser un episodio agudo, contiene de 10 a 20% de células rojas y ésto se explica a la hipervascularidad y friabilidad de la

sinovial, la cual pierde pequeñas cantidades de sangre por medio de microsangrados.

El adelgazamiento de las masas musculares se hace evidente en la hemartropatía subaguda. Esta hemartropatía es más frecuente en la niñez y adolescencia. Se ha demostrado que ésta sí se detiene por medio de un adecuado control, el pronóstico es bueno, ya que los cambios aún se consideran prácticamente del todo reversibles. El problema está en que los pacientes por la edad no cooperan y puede ésta evolucionar a crónica. El tratamiento recomendado se divide en dos etapas:

A) Evitar los sangrados, para que la inflamación sinovial disminuya. Si no hay disminución del grosor articular manifestado por disminución del espacio en placas AP con apoyo, o bien disminución de espacio articular en codo o tobillo; se aplica un yeso por tres semanas en extensión para rodilla, 10 grados de flexión en codo y 90 grados el tobillo. Después de la tres semanas, se aplica una férula por 6 semanas más utilizando terapia de reemplazo profiláctica (tres veces por semana) y con ejercicios de rehabilitación según la condición de movilidad y fuerza del enfermo, bajo los términos mencionados en profilaxis (ver pág. 66). Después de las 6

semanas la terapia profiláctica de reemplazo se disminuye por una o dos semanas más únicamente dos veces por semana, tiempo para el cual el paciente debe estar prácticamente rehabilitado y ya sin inmovilización. La terapia de reemplazo profiláctica se utiliza a razón de 25 unidades por kilo de peso, tanto para el factor VIII como para factor IX. El propósito de esta terapia es evitar sangrados espontáneos por lo hipertrófico de la sinovial y friable o bien un daño por la rehabilitación.

En esta etapa de la artropatía, en que el daño articular es mínimo, el inmovilizar por tres semanas con yeso circular, no ha dado ningún tipo de complicación para la función posterior de la articulación, incluso aunque radiológicamente se demuestre disminución del espacio articular leve. Si la disminución del espacio articular es moderada o considerable, es necesario evaluar a cada paciente e intentar no aplicar el yeso circular, sino la férula para iniciar, aunque con sus debidas precauciones una movilidad temprana. Claro está que si ya empieza a haber cambios importantes del espacio articular, nos indica que estamos ya en presencia de una artropatía crónica.

B) Si persisten los sangrados o tienden a tornarse

crónicos hay que proteger a la articulación de cargar peso, por lo que si son articulaciones de carga, se diferirá el apoyo por largo plazo. Así también hay autores que recomiendan el uso de esteroides por 7 días en dosis farmacológicas de 2 mgs. por kilo por día de prednisona, con el fin de disminuir la inflamación sinovial. Se recomienda no iniciar la terapia esteroidea hasta no contar con una ortesis de polipropileno con barras metálicas que limiten la movilidad articular, proteja la cápsula y los ligamentos (que se encuentran elongados y debilitados, por la misma hipertrofia sinovial) y, además estas prótesis son ligeras y pueden ser fácilmente removidas para efectuar en cuanto se indique la terapia física, e incluso más tardíamente deambular con ellas sin que se rompan o articulen, como sucede con las férulas de yeso y que el paciente desarrolla contracturas en flexión. En el caso específico de la rodilla, que es la que más problemas atrae a los hemofílicos, nos podemos valer de un aparato de descarga isquiática. De esta manera, el paciente puede deambular con la rodilla en extensión y no hay carga sobre la rodilla.

Cuando por los métodos anteriores se logra controlar la presencia de sangrados repetidos, los ejercicios isoquinéticos juegan un papel muy importante en

rehabilitación de estos enfermos. Incluso se considera que en la hemartropatía subaguda son de más utilidad.

Cuando los sangrados se tornan recurrentes y de difícil control a pesar de las medidas antes mencionadas, hay múltiples publicaciones acerca de las sinovectomías químicas, para las cuales se utilizan diferentes sustancias que son irritantes para la sinovial y provocan una fibrosis de la misma, lo cual contiene los sangrados ya que la hipervascularidad y friabilidad desaparecen. Dentro de las sustancias más utilizadas, según autores internacionales (Ahlbeg y Petterson), se encuentran el ácido osmico y las sales de oro. Este terreno está muy discutido, ya que hay autores que recomiendan este procedimiento y otros que reportan malos resultados. Martín Villar y colaboradores en el Instructional Course Lectures de 1983, refieren malos resultados. Así mismo en las diferentes asociaciones de hemofilia en E.U. como la de Los Angeles, Cal., Houston, Texas, dan de manera radical que el uso de este tipo de terapéutica está proscrita por sus efectos secundarios.

En la experiencia que se cuenta en la Asociación Mexicana de Hemofilia, se utiliza el oro intrarticular en pacientes, en los cuales los sangrados son de repetición,

principalmente en codos, rodillas y tobillos y se ha llegado a la conclusión que sí hay mejoría radical en relación a la presencia de sangrados, pero así también los pacientes presentan importantes contracturas dolorosas, las cuales en varios casos no se logran manejar por medio de medicina física, ya que para el paciente el dolor le es incapacitante.

Los autores refieren que la formación de fibrosis tan intensa y el daño que sufre la sinovial condicionan fibrosis y aumentan el desarrollo de artrosis incluso más que las mismas hemartrosis.

Los pacientes en México se han manejado por medio de oro intrarticular y sobre todo, en enfermos con inhibidor que no responden a la terapia de reemplazo. Este tratamiento debe ser aplicado con precaución, ya que por lo irritante de la sustancia, puede haber necrosis cutánea o de tejido celular, si no se aplica cuidadosamente. Así mismo, se debe aplicar e inmovilizar al paciente por 48 a 72 horas y posteriormente iniciar una rehabilitación temprana, para evitar los trastornos de movilidad y contracturas posteriores.

Dírat G. y colaboradores en 1982 refieren la utilización de terapia de reemplazo para control del

cuadro agudo de sangrado en pacientes con sangrado de repetición y artropatía subaguda y crónica con la aplicación posterior de ácido ósmico intrarticular y fisioterapia temprana activa, con buenos resultados en dos terceras partes de sus pacientes tratados (referencia 4). Heim M. y colaboradores en Israel refieren que sangrados de repetición condicionan una artrosis muy temprana articular, ellos mencionan que éstas deben ser controladas inicialmente por medio de reemplazo de factor, inmovilización y fisioterapia y que si estos métodos no controlan o provocan decremento en la cantidad, frecuencia de los sangrados, se debe utilizar un procedimiento drástico que incluyen: sinovectomía quirúrgica, sinovectomías químicas o radioisotópicas; también reportan el caso de un paciente de 11 años con hemartropatía de tobillo y sangrados de repetición en tobillo y que utilizaron ácido ósmico intrarticular y fisioterapia temprana con buenos resultados (referencia 8). El mismo autor Dirat y colaboradores en 1989 reportan 15 sinovectomías quirúrgicas de las cuales 8 fueron en pacientes que ya habían sido tratados por medio de ácido ósmico con malos resultados. Con estas sinovectomías quirúrgicas, 10 de los pacientes perdieron importante arco de movilidad hasta de 30 grados (referencia 3).

Así como hacemos referencia a artículos positivos y

negativos en relación a las sinovectomías tanto químicas como quirúrgicas, éstas últimas se ampliarán mas en el capítulo de manejo quirúrgico de trastornos en hemofílicos; en este trabajo no podemos concluir de manera categórica el uso de las mismas y consideramos que queda a juicio del médico y una vez valorado cada caso en forma individual el escoger o llegar a una sinovectomía cuando los manejós habituales han fallado. Lo que si es muy importante a considerar es el alto costo por hospitalización prolongada que condiciona al enfermo una sinovectomía quirúrgica, el riesgo y lo agresivo de una cirugía de esta índole y que las sinovectomías químicas son más fáciles y con menos repercusiones de esta índole para el enfermo. Así mismo debe considerarse que muchos de los enfermos o más bien la mayoría son niños o adolescentes los que sufren de sangrados de repetición y que al efectuar una sinovectomía en edades tempranas tendrá repercusiones por sí mismas muy severas.

**ARTROPATIA CRONICA:** En estadíos avanzados de la artropatía, las deformidades y dolor articular son las principales manifestaciones por el deterioro del cartilago. Aquí el manejo conservador ya es poco eficiente y se tienen otras alternativas a menos que el enfermo presente inhibidor.

Como ya se mencionó, los problemas de este tipo se presentan en edades tempranas en este tipo de pacientes, por lo que hay que intentar dejar los procedimientos de reemplazo articular como última alternativa y aplazarlos el mayor tiempo posible. Esto, por la durabilidad que tienen estos procedimientos artroplásticos, que como sabemos es limitada y no siempre son del todo funcionales.

Se recomienda efectuar las artroplastias en la cuarta década de la vida, ya que es cuando el enfermo ya no tiene tanta actividad y así mismo, su expectativa de vida es menor. Una meta es lograr que estos enfermos requieran este tipo de cirugías en esta década mencionada, y ésto sólo se logrará controlando la artropatía desde sus etapas iniciales por medio de los métodos mencionados para manejar la hemartrosis y la artropatía subaguda.

Dentro del manejo conservador se intenta mantener al enfermo con un programa de fisioterapia hasta donde el avance de la artropatía se lo permita, tanto en fuerza muscular como en movilidad articular. Para evitar las contracturas, en flexión sobre todo de la extremidad inferior es recomendable el énfasis en ejercicios para los músculos extensores. Si el paciente por la condromalacia de la rótula o bien por el cierre del espacio articular no puede

efectuar los ejercicios isoquinéticos, se deberá adiestrar en ejercicios isométricos.

La utilización de esteroides en esta fase no tiene ninguna utilidad por el avance del daño. La aspirina no se puede utilizar por el efecto anticoagulante, por lo que los antiinflamatorios no esteroideos, son los únicos que podemos utilizar en periodos de 15 días para disminuir el dolor y permitir una mejor condición del enfermo tanto para la fisioterapia, como para su vida diaria.

La utilización de terapias psiquiátricas e incluso autohipnosis se ha recomendado por algunos autores para evitar el uso de medicamentos, por la alta incidencia de dependencia o adicción en este tipo de enfermos.

Los problemas ortopédicos se deben ir resolviendo en esta fase, conforme se presenten, incluso si es necesario para llevarlos a cabo se utilizará terapia de reemplazo.

Las contracturas en flexión cada día se ven menos por el manejo adecuado de los pacientes. En pacientes con inhibidor aún se siguen presentando por no poder tener un adecuado control de los procesos agudos. El gran problema

de las contracturas en flexión es la subluxación posterior de la rótula que se condiciona al tratar de deflexionar a estos enfermos por la gran potencia de los músculos flexores, sobre todo los biarticulares. Se han intentado efectuar deflexiones por medio de yesotomías, manipulaciones bajo anestesia e incluso quirúrgicas con malos resultados, por la persistencia de las mismas y la subluxaciones posteriores y más aún si se trata de un paciente con inhibidor, ya que estos procedimientos causan sangrados articulares normalmente.

Quengel diseñó un aparato para manejar las contracturas en flexión, el cual consiste en aplicar una bota corta de yeso o un yeso circular en el muslo, se aplicaba una barra de madera en la parte anterior del tubo de yeso del muslo para que tuviera una longitud hasta el nivel del tobillo, en la parte anterior de la bota de yeso se aplicaba una argolla del mismo yeso, se aplicaba una cuerda desde la barra de madera a la argolla en región del tobillo y, de esta manera, por gravedad se efectuaba la deflexión y se mantenía por medio del tensado de la cuerda. Este fue el primer intento de crear un aparato de deflexión paulatina, que fuera menos traumático y que no provocara subluxación posterior. Su utilidad fue limitada ya que los procedimientos eran tardados, requerían

hospitalización y si no se llevaba un adecuado control de la tensión de la cuerda y se excedía, provocaba por sí mismo una subluxación (Figura 6).

Desde los años setentas, se cuenta con un aparato de dobleacción el cual se denomina aparato California, el cual por medio de dos sistemas más de goznes controla la flexoextensión y además efectúa un avance anterior de la tibia sobre el fémur de una manera más fisiológica según la biomecánica de la rodilla, en que los cóndilos, además de sufrir un desliz en la flexo extensión sobre los patillos tibiales efectúan un avance anteroposterior. En teoría, este aparato debería manejar sin problemas las contracturas, se diseñó, tanto para el codo como para la rodilla. De igual manera se aplica con tubo de yeso en muslo y una bota de yeso en pierna, siempre acolchonado adecuadamente la región suprapatelar, así como la región del tendón de aquiles y región poplíteo de la tibia, ya que ahí se llevan los principales apoyos en la palanca para la deflexión. Este aparato permite al paciente movilidad, es más fácil de manejar por medio de llaves Allen, los dos sistemas de tornillos y goznes. Hay autores que recomendaban una terapia continua de reemplazo durante la deflexión y otros dos a tres veces por semana. Este aparato se debe manejar por medio de controles radiográficos sobre todo

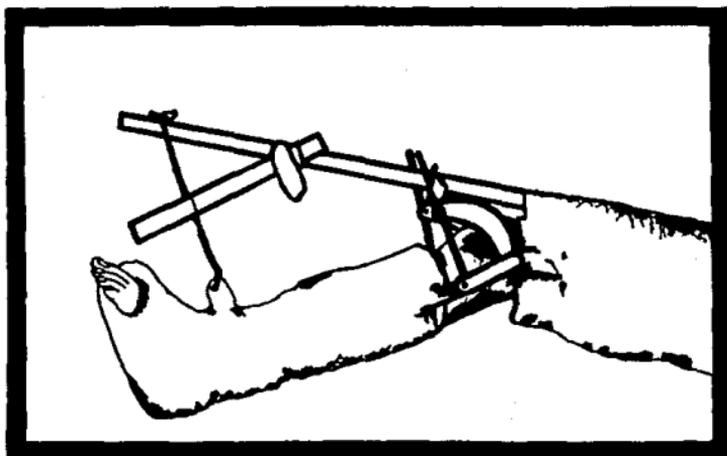
para controlar el plano anteroposterior y evitar la subluxación posterior.

Los resultados con este aparato, aunque fue ampliamente utilizado, algunos autores han tenido problemas como desarrollo de dolor intenso, subluxaciones posteriores e incluso fracturas por el mecanismo de palanca sobre huesos con atrofia y desmineralización importante por el desuso. Por lo anterior, su utilización ha disminuído.

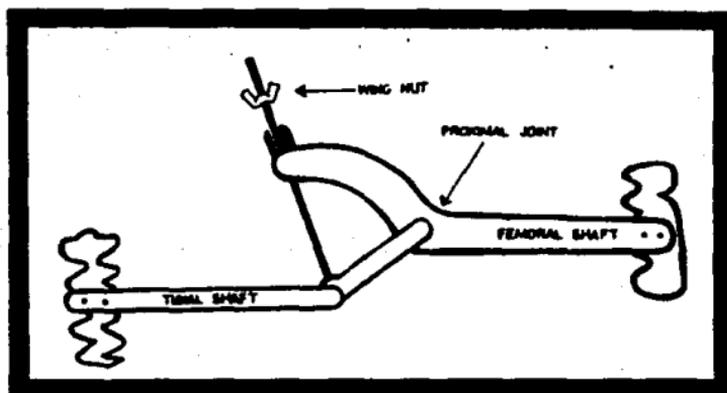
En la figura 6 se ejemplifica el aparato California y el modo de aplicación. Ver como debe ser aplicado el tornillo superior, que provoca el avance anteroposterior, sobre el tubérculo de los aductores y así mismo el tornillo de flexoextensión debe quedar a nivel de la articulación. El aparato consta de dos partes: la de la región medial y la de la región lateral, las cuales deben quedar aplicadas de manera paralela y ajustadas según los grados en que el paciente tenga la contractura. Se sujeta al yeso alineado tanto a la diáfisis femoral y tibial.

Inicialmente en Los Angeles, Cal., donde se diseñó este aparato, se efectuaba la deflexión diariamente y con aplicación de terapia de reemplazo. El aparato Quengel se

FIGURA No. 6



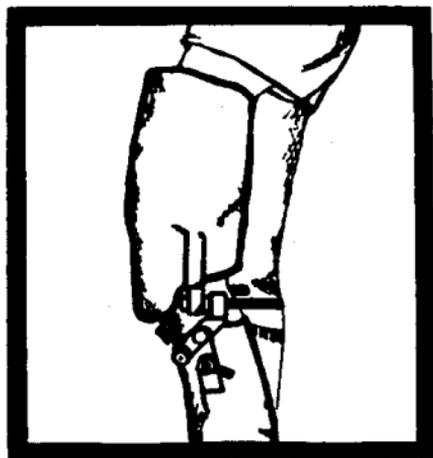
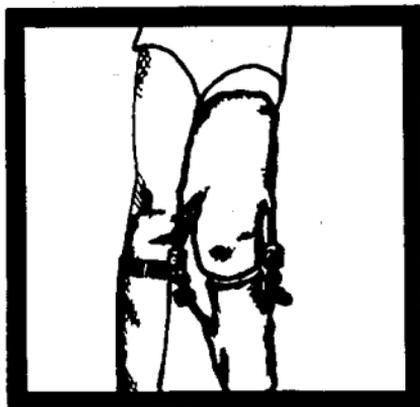
NOTA: Aparato Quengel instalado en paciente hemofílico.



NOTA: Características del Aparato Quengel.

FIGURA No. 6

## APARATO CALIFORNIA



describió para contracturas de 20 a 30 grados de flexión, los goznes de este aparato fueron diseñados por Jordan. Mac Daniel modificó el gozne, el cual se puede utilizar de mayor rango de grados de contractura, pero deja de 10 a 15 grados, los cuales se logra ganarlos con fisioterapia o bien por medio de yesotomías en un aparato de yeso de circular.

El aparato tipo Quengel se utilizó de 1965 a 1975 con buenos resultados, pero para pacientes con pocos grados de contractura. Se reportan 16 casos manejados con 13 grados en promedio de contractura que lograron deambular sin problema al fin del tratamiento para caasos de rodilla, evitándole a todos estos enfermos la cirugía. El problema de este manejo es que llevó en promedio 38.2 días de hospitalización, así mismo en pacientes con artropatía avanzada no lograron después del tratamiento una flexión funcional, quedando con la rodilla en extensión o con mínimos grados de flexión. Hay otras estadísticas como la de Stein y Dickson de 10 pacientes manejados con aparato de deflexión con promedio de contractura de 38 grados con deflexión a 4 grados residuales en promedio final en un lapso de 14.1 días.

Siempre, una vez terminada la deflexión, todos los autores manejan con aparatos de polipropileno o bien férulas de yeso a los pacientes, hasta que fortalecen adecuadamente la extremidad y así evitar la residiva del problema.

El aparato Quengel, como se mencionó, ya no se utiliza por sus complicaciones técnicas. El aparato California se sigue utilizando pero para contracturas no mayores de 40 grados. En nuestro complejo hospitalario Magdalena de las Salinas se han manejado en el último año y medio, 7 pacientes con contracturas en flexión de rodilla, se efectuaron 8 deflexiones ya que en uno de los enfermos se efectuó en forma bilateral. Las características de los enfermos fueron las siguientes:

- Todos los pacientes hemofilicos de factor VIII o hemofilia clásica.
- Todos los pacientes responden bien a la terapia de reemplazo. Ninguno presentaba inhibidor.
- Tres rodillas fueron izquierdas y cinco rodillas derechas.

- El promedio de edad de los pacientes: 10.4 años.
- El grado de enfermedad moderado en todos los enfermos.
- Promedio de grados de contractura: 54.37 grados.
- Tiempo de contractura promedio 1.1. años, con un paciente con contractura por 2.2. años y el que menos, 6 meses.
- Tiempo promedio en que se logró la deflexión 36.7 días.

En relación al material y método utilizados fue el siguiente:

- En todos los pacientes se utilizó el aparato California como se describió en párrafos anteriores, en relación a la técnica de aplicación.
- Todos los pacientes habían sido manejados por medio de terapia física con malos resultados.

- El motivo de las contracturas fue hemartrosis de repetición y todos los enfermos con artropatía subaguda y crónica incipiente, excepto un paciente con artropatía crónica moderada.
- Se utilizó un aparato para adulto y uno infantil para efectuar todas las deflexiones.
- Se daba extensión y movilización a los aparatos dos a tres veces por semana, a tolerancia según el dolor referido por el enfermo.
- Los pacientes se manejaron como ambulatorios.
- El día que se efectuaba movilización del aparato, se recomendaba reposo absoluto por 24 horas y aplicación de hielo sobre la articulación.
- Ningún paciente presentó sangrado articular o en zonas de apoyo, por lo que no se requirió terapia de reemplazo en ningún paciente.
- En caso de dolor por el mismo proceso de deflexión, el único analgésico utilizado fue acetaminofen, sólo por razón necesaria.

- Al finalizar la deflexión se les aplicó un yeso tipo calza a los enfermos por una a dos semanas, permitiendo el apoyo y efectuando ejercicios isométricos. A las dos semanas se aplicó una férula posterior y se inició fisioterapia en tanque de remolino y ejercicios para arco de movilidad.

Los resultados que se obtuvieron fueron los siguientes:

- Extensión completa de las rodillas tratadas, aquí se incluye al paciente que se manejó en forma bilateral.
- De estas 5 rodillas los pacientes lograron deambular en forma asintomática al terminar la deflexión, a pesar de los tiempos prolongados de contractura.
- Dos rodillas quedaron con 10 grados residuales de contractura en flexión, los cuales se ganaron con fisioterapia posteriormente.
- En un caso se tuvieron malos resultados, debido

que a pesar de llevar control radiográfico semanal en todos los enfermos. El paciente que llevaba dos años de contractura y que había sido multitratado con otro tipo de aparatos, presentó luxación posterior y lateral de la articulación, por lo que fue necesario suspender la deflexión. Este paciente se someterá a cirugía para efectuar reducción y liberación de partes blandas de la región posterior de la rodilla.

- En uno de los pacientes que quedó con contractura residual de 10 grados, al retirar el aparato California y aplicar el yeso calza, el paciente no cooperó y en presencia de gran desmineralización ósea por desuso, se condicionó una fractura supracondílea incompleta, la cual se manejó con yeso por 5 semanas y después se inició la rehabilitación. Incluso en este enfermo a pesar de la fractura no se requirió terapia de reemplazo. Esto se explica posiblemente por la mala calidad ósea y lo incompleto de la fractura.
- El promedio actual de movilidad articular de estos enfermos es de 20 grados con extensión completa, obviamente descartando al paciente que se luxó.

Como análisis y comentario en relación a los pacientes manejados en nuestra unidad hospitalaria, se puede decir: que el aparato California es de utilidad en casos rebeldes a tratamiento, que si se maneja a tolerancia, se prolonga el tiempo de deflexión, pero no se requiere de terapia de reemplazo y no hay sangrados articulares. Así mismo los pacientes lograron volver a deambular en forma independiente, cuando todos ellos se encontraban confinados a la cama o al uso de muletas.

La movilidad alcanzada no es buena, ya que sólo en promedio se han alcanzado 20 grados de flexión, aunque hay que considerar que todos los pacientes llevaban periodos muy prolongados de contractura y ya con presencia de daño articular degenerativo. Estos pacientes, aún se encuentran en terapia física, por lo que no se puede considerar como resultado final.

Hasta el momento, ninguno de los pacientes tratados ha presentado nuevos episodios de sangrado a pesar de la terapia física y la deambulación.

Por último, podemos concluir que aunque ninguno de nuestros pacientes presentaban inhibidor, este método de deflexión efectuado a tolerancia y en días alternos, puede

ser una alternativa para pacientes con contractura y presencia de inhibidor. Así mismo la calidad de vida de un enfermo cambia importantemente si logra deambular en forma independiente, aunque los grados de flexión sean limitados.

Una articulación también frecuentemente afectada por la artropatía crónica es el tobillo, éste por lo general se contractura en equino. Para esta articulación, si la fisioterapia no da buen resultado, se puede intentar cambiar periódicamente férulas antiequino hasta lograr una posición que permita la deambulación. Alzas en tacón del zapato también son útiles si el paciente no logra los 90 grados de dosiflexión.

Si no se logra por medio de las medidas mencionadas, la dosiflexión funcional y el daño articular es importante, la artrodésis será el paso final, ya que un pie en equino aunque se tenga una rodilla y caderas funcionales, será muy limitante para el paciente.

Los aparatos de polipropilero, aunque son caros, son cosméticos y ligeros, por lo que son de gran utilidad para efectuar férulas de reposo o para deambular. Así mismo hay enfermos que sufren de dolor por inestabilidad o debilidad por lo que estos aparatos les dan seguridad y les disminuyen el dolor.

Al haber sangrados de repetición o bien por la artropatía, es frecuente encontrar discrepancia en la longitud de las extremidades por lo que plantillas de aumento o bien aumento en los zapatos son necesarias para balancear a los enfermos.

Por último, mencionaremos que hay la posibilidad de manejar a hemofílicos por medio de fijadores externos y sólo se necesitará terapia de reemplazo para su aplicación, pero ya aplicados no hay trastornos hemorrágicos normalmente. Chantseva C.A. y Barkagan Z.S., manejaron 30 pacientes hemofílicos en Rusia por medio de aparatos a base de fijadores externos de compresión distracción para efectuar deflexiones, artrodésis y manejo de fracturas con buenos resultados, sólo utilizaron crioprecipitados para aplicar los fijadores y hasta que granulara el sitio de entrada de los clavos y posteriormente los manejaron como en personas normales, no reportando complicaciones relacionadas al trastorno de la coagulación (Referencia 2).

#### - HEMORRAGIA MUSCULAR EN EL HEMOFÍLICO.

Esta normalmente se encuentra en pacientes con enfermedad severa (menos del 1% de nivel de factor VIII o

IX), y puede ser derivada por un trauma mínimo o espontáneo; se ve frecuentemente en músculo ileopsoas, músculos de la cara anterior del muslo, pantorrilla, antebrazo y músculos de la cintura. Si la hemorragia es contenida por las fascias musculares, se pueden condicionar síndromes compartamentales, ésto más frecuentemente en pacientes a los que no se les da atención temprana por medio de terapia de reemplazo o bien pacientes con inhibidor.

Quando se presenta un problema de hemorragia muscular, la terapia de reemplazo se debe aplicar por lo menos de 6 a 7 días y si es necesario habrá que efectuar las fasciotomías correspondientes para evitar la secuelas de un síndrome compartamental. Si no se drena un hematoma, se desarrollará una fibrosis muy intensa en el sitio del hematoma, con trastornos funcionales severos o bien daño nervioso por el aumento de presión intracompartamental.

En caso de hematomas severos y necesidad quirúrgica, los niveles de factor deben ser llevados a niveles superiores a 50% como en cualquier cirugía. Si el hematoma es leve o moderado, el paciente se puede manejar como ambulatorio o con terapia en casa con niveles entre

30% a 50%, hielo y reposo absoluto son necesarios ya sea por medio de muletas o reposo en cama. Hay que procurar inmovilizar en posición funcional la región y articulaciones afectadas para evitar las contracturas musculares o articulares.

Hay que asesorar y adiestrar al paciente y su familia, en identificar un problema de este tipo y sobre todo el valorar el estado neurocirculatorio, ya que de aquí dependerá que se proporcione una atención temprana al enfermo.

En cuanto termina el periodo inflamatorio, hay que proporcionar al enfermo hidromasaje o terapias de diatermia, así como ejercicios tanto activos como pasivos para restaurar la función muscular al máximo.

En caso de pacientes con inhibidor en presencia de una hemorragia muscular incipiente, habrá que manejar al enfermo con medidas generales como reposo absoluto, poner la extremidad en alto, vendajes, almohadillados, férulas y aplicación de hielo para evitar que éste progrese y no se pueda aplicar terapia de reemplazo para un drenaje del hematoma.

A continuación se enumeran los sangrados más frecuentes, sus características particulares y su manejo específico:

a) Hematoma Iliaco.- La hemorragia retroperitoneal, no es frecuente, pero si se cuenta con casos reportados como el trabajo de Goodfellow y que por sus secuelas y complicaciones vale la pena mencionarla y, sobre todo, pensar en ella en estadio temprano. Es una hemorragia del músculo iliaco, se pierde gran cantidad de sangre que en un adulto puede ser hasta de más de medio litro y en la mayoría de los casos avanzados provoca parálisis total del nervio femoral. Como el depósito de sangre se lleva a cabo entre la fascia iliaca y el hueso iliaco causa mucho dolor al enfermo, el cual lo refiere en la región inguinal, cara anterior del muslo y hacia la región lumbar. El paciente adquiere una actitud de flexión del tronco y la cadera con aumento de la sintomatología al efectuar la extensión. El método de diagnóstico más preciso es la tomografía axial computarizada.

La incidencia de parálisis nerviosa es de 60%, hay que manejar al enfermo con reposo absoluto de 7 a 14 días manteniendo niveles de factor por arriba del 50%. En cuanto el paciente lo tolere, es conveniente aplicar una

espica de yeso para evitar la contractura en flexión de la cadera. La parálisis con una terapia intensa se logra ocasionalmente una recuperación parcial que permita una extensión activa de la rodilla por el cuádriceps. Si no se logra que el cuádriceps sea funcional, se requerirá un aparato largo para la deambulación o la utilización de muletas o bastón.

b) Hemorragia del Sóleo.- Es un problema frecuente en la primera década de la vida, hay equino marcado y fijo que es el principal signo, si el tobillo se lleva en posición neutra, provoca un dolor muy intenso. Hay que colocar un yeso antiequino en cuanto se sospeche del problema, con vendaje almohadillado e iniciar la terapia de reemplazo. Si el paciente a las 48 horas presenta mejoría, hay que iniciar la rehabilitación. Si persiste el dolor y la contractura, se continuará con una férula en la mayor dorsiflexión que vaya tolerando el enfermo. Se debe dejar caminar al enfermo aunque sea con ligero equino con una bota de yeso, si la mejoría no es rápida para evitar la fibrosis y la contractura en equino, este yeso se mantiene por 7 a 14 días con cambio cada semana para ver la mejoría. El paciente debe lograr activamente la dorsiflexión a 90 grados con la rodilla en extensión.

Con adecuado manejo y fisioterapia temprana,

normalmente es de esperar que el paciente no quede con ninguna secuela funcional.

En caso de contractura crónica como secuela, se aplica una bota larga con la máxima dorsiflexión y flexión de rodilla y del tobillo y se va efectuando extensión de la rodilla paulatinamente por medio de yesotomías y aplicación de cuñas cada 2 ó 3 días.

Según se reporta en la literatura, en la mayoría de los casos de contractura crónica, ésta se puede solucionar por el método descrito y muy raros son los casos en que se requiere cirugía para alargamiento del tendón de aquiles, que es el último paso al que se debe recurrir.

c) Hemorragia Anterior del Antebrazo.- La hemorragia a este nivel puede causar isquemia de Volkman's. En este caso una terapia de reemplazo de una sola dosis puede prevenir el desarrollo de este problema, siempre y cuando se aplique a tiempo. En caso de que ya se sospeche del síndrome carpantamental o el evento traumático es intenso, hay que aplicar dosis continuas de crioprecipitado y alcanzar niveles mayores del 50% de actividad. Así como en las otras hemorragias mencionadas, si el paciente presenta inhibidor, habrá que aplicar

vendajes almohadillados, poner la extremidad a gravedad e inmovilizar.

Si el evento compartamental progresa, hay que efectuar faciotomías, ya que en este tipo de hemorragias, las secuelas son siempre severas y permanentes y siempre hay que considerar la importancia de la mano desde el punto de vista funcional integral para una persona.

En cuanto el proceso inflamatorio se limite, hay que iniciar la terapia física con diatermia, ejercicios pasivos y activos.

En caso de secuelas paralíticas o de contractura, hay que utilizar aparatos de polipropileno o bien férulas funcionales, así como las cirugías reconstructivas pertinentes para devolver la mayor funcionalidad al enfermo. Este tipo de cirugías deberán ser valoradas como en cualquier paciente con este tipo de secuelas.

## C A P I T U L O   V I I

### MANEJO QUIRURGICO DE PROBLEMAS MUSCULOESQUELETICOS

#### EN PACIENTES HEMOFILICOS

La sobrevivencia, así como la calidad de vida de los pacientes hemofílicos ha mejorado considerablemente, al grado de que estos pacientes tienen una expectativa de vida igual que a la de una persona normal, para el grado moderado y leve de la enfermedad, y esto gracias a la aparición de las terapias de reemplazo en 1960. Antes se encontraban incapacitados y no se podía efectuar ningún tipo de procedimiento quirúrgico, ya que las estadísticas indicaban una mortalidad de 85% contra una mortalidad actual de 20% e incluso algunos autores hablan de 100 pacientes intervenidos quirúrgicamente, ninguno fallecido por complicaciones derivadas de la hemofilia, aunque las

complicaciones letales y no letales son mayores en el paciente hemofílico. Por lo anterior, la cirugía debe ser programada, precisa y muy bien indicada.

Para someter a un paciente hemofílico a cirugía se deben o recomienda efectuar las cinco consideraciones que a continuación se enumeran:

a) Consideraciones preoperatorias. Estas son en términos generales para hemofílicos, que para pacientes sin coagulopatía, excepto para el paciente con inhibidor de baja actividad o bien con la contraindicación de inhibidor de alta actividad. La hepatitis crónica no es una contraindicación para cirugía, aunque el anesthesiólogo debe utilizar gases y medicamentos lo menos hepatotóxicos.

La cirugía se debe efectuar por el equipo mencionado al inicio de este trabajo multidisciplinario.

Dentro de los exámenes de laboratorio, se solicitan los convencionales preoperatorios, incluyendo la determinación de HIV y si el enfermo es positivo habrá que determinar los linfocitos CD4, los cuales nos indican el porcentaje de linfocitos ayudadores sobre los no ayudadores. Se ha demostrado que pacientes HIV positivos

aunque no presenten datos de enfermedad (SIDA), tienen mayor incidencia de infecciones nosocomiales y postquirúrgicas, así mismo el trauma quirúrgico puede condicionar que el enfermo comience con datos de enfermedad. Greene W.B. y colaboradores en junio de 1990, reportaron 32 pacientes manejados quirúrgicamente hemofílicos, de los cuales 30 eran HIV positivos y que se determinó un rango de 27 a 708 con promedio de 336 CD4 y observaron que 6 desarrollaron datos de enfermedad después del trauma quirúrgico, así mismo presentaron mayor incidencia de infecciones postoperatorias los que más bajo nivel de CD4 preoperatorio se les encontró (referencia 6).

Así también se recomienda que el paciente se ingrese al hospital en caso de cirugía electiva, tres días antes para iniciar la terapia de reemplazo antihemofílica y así tener los niveles óptimos de actividad el día de la cirugía. Esta terapia de reemplazo que se va a utilizar debe tener la menor cantidad posible de isoanticuerpos A, B y AB, para evitar complicaciones durante la cirugía o posteriormente. Así mismo se recomienda realizar a su ingreso una determinación de inhibidor. Habrá que tener, como es lógico, suficiente sangre del tipo del enfermo para reponer las pérdidas transoperatorias y postoperatorias.

La preparación psicológica es también fundamental, tanto para apoyo emocional al paciente y su familia como para el manejo racional de los analgésicos y narcóticos.

b) Consideraciones transoperatorias. Las consideraciones anestésicas pertinentes es preservar al máximo las venas del enfermo, ya que son enfermos que constantemente dependen de las mismas y durante el evento quirúrgico y varias semanas requerirá de terapia de reemplazo. Es recomendable que el paciente entre a la sala de operaciones con dos vías permeables. Debe el anesthesiólogo tener una determinación de los niveles de factor del mismo día. Se deben evitar las inyecciones intramusculares así como los bloqueos anestésicos. Estos pacientes deben ser manejados con anestesia general. Al momento de ser intubado, el enfermo debe estar bien relajado para efectuarlo lo menos traumático posible. Durante el evento anestésico y quirúrgico es recomendable que el paciente maneje cifras tensionales bajas para evitar al máximo el sangrado.

Si el paciente tiene uno o varios procedimientos que requieren cirugía, hay que valorar la posibilidad de efectuarlos en el mismo tiempo quirúrgico y anestésico, siempre y cuando no sean mayores o de urgencia. Nunca se

deben efectuar cirugías sucias como procedimientos urológicos, dentales o intestinales junto con cirugías ortopédicas.

El uso de torniquete es recomendable y necesario siempre y cuando al final de cirugía se retire el mismo, para poder contener el sangrado, incluso de vasos menores que en el post operatorio serán responsables de hematomas o pérdidas sanguíneas considerables.

Es recomendable no utilizar en pacientes hemofílicos el electrocauterio, ya que cuando la zona necrótica que produce el mismo se cae, puede ser un sitio de sangrado postoperatorio, por lo mismo se recomienda el ligar todos los vasos sangrantes, aunque ésto tome mayor tiempo quirúrgico.

Es de vital importancia para todo el equipo quirúrgico, el tomar precauciones para sí mismos, sobre todo con objetos cortantes, debido al problema de hepatitis y SIDA en estos enfermos. Se recomienda siempre utilizar doble guante, el mayor posible de materiales desechables y un control estricto de las hojas de bisturí y agujas utilizadas. Así mismo debe de cuidarse las mucosas y conjuntivas por medio de adecuados cubrebocas y

lentes. También se debe evitar comer o lamer cualquier objeto en la sala de operaciones.

El mejor antiséptico que se puede utilizar para la limpieza del instrumental, sobre todo en relación al SIDA es el hipoclorito de sodio al 10%. Si alguna persona sufre una herida debe lavar metículosamente la herida con jabón y agua lo más pronto posible.

Si la persona que sufre la herida ya es positiva al antígeno de superficie de la hepatitis B, no requiere ningún tratamiento, si es negativa, se recomienda aplicar la gamaglobulina 5 ml., en el momento y 5 ml. al mes del accidente. Si el accidente sufre con un paciente que es HIV positivo, se procederá al mismo lavado enérgico por lo susceptible del virus al jabón, así mismo se deberá monitorizar con pruebas de Western Bloot y a la persona accidentada por mínima que sea la lesión durante 6 meses cuando menos. Hay autores que mencionan la utilización de AZT profiláctica durante tres meses a una persona que sufre una herida contaminada con sangre de un paciente HIV positivo o con SIDA.

Si se logra una adecuada hemostasia de todos los vasos sangrantes, se recomienda suturar las heridas con

puntos continuos para evitar el sangrado entre punto y punto, y el momento del retiro de los mismos es menos traumático. Si se utilizan puntos separados o no se logra efectuar una hemostasia completa, hay que dejar canalizaciones por el mismo sitio de abertura y no por una contrabertura, debido a que puede ser un sitio de sangrado posterior.

El vendaje final compresivo y la inmovilización son vitales para evitar algún sangrado post-operatorio.

c) Consideraciones postoperatorias. La terapia de reemplazo postoperatoria se debe mantener en términos generales hasta tres semanas a cuatro, después de la cirugía y siempre y cuando se encuentre la completa cicatrización de las heridas. Se recomienda mantener niveles preoperatorios, transoperatorios y la primera semana de 75% a 100% de actividad de factor, entre 50% a 75% la segunda semana, y ya la tercera semana de 25% a 50%; si la recuperación es lenta el paciente requiere de una fisioterapia activa, estos niveles de 25% a 50% se deben continuar por el tiempo que el médico considere necesario. Dosis menores no se consideran útiles para prevenir un sangrado postoperatorio.

Si la cirugía es menor o sólo involucra partes blandas, el médico cirujano junto con el hematólogo pueden disminuir o cambiar el esquema mencionado, siempre individualizando a cada paciente.

Después de la cirugía en la sala de recuperación, se recomienda efectuar una determinación de los niveles de factor y los tres primeros días efectuar determinaciones dos a tres veces en el día. Posteriormente una determinación diaria por una semana. Estas medidas anteriores de determinar tan frecuentemente los niveles de factor no es exagerado, si recordamos que en cualquier momento un paciente hemofílico en terapia de reemplazo puede presentar caída brusca de los niveles de factor, si desarrolla inhibidor.

Hay que llevar también un control de la hemólisis en el enfermo, por lo que se recomienda el tomar un hematocrito diario y si hay caída brusca del mismo, nos orientará a una hemólisis, o bien habrá que efectuar biometría con diferencial y reticulocitos en sangre periférica, así mismo hay que determinar una prueba de Coombs directa, bilirrubinas, determinación de hepatoglobina (disminuirá), hemoglobina libre (aumentada) y determinación de hemosiderina en orina, son las pruebas

auxiliares o confirmatorias de la presencia de una hemolisis. Dependiendo la severidad de la misma, se valorarán las hemotransfusiones, así como la utilización sistémica de esteroides.

Con lo que respecta al control del dolor, se requieren analgésicos fuertes ya que la mayoría de los pacientes hemofílicos tienen tolerancia a los analgésicos por el uso crónico o periódico de los mismos. Se recomienda combinar los analgésicos con tranquilizantes y, como se mencionó, el apoyo psiquiátrico es fundamental. Los analgésicos se deben de utilizar el tiempo estrictamente necesario para evitar la dependencia a los mismos. Si en el postoperatorio hay aumento súbito del dolor nos puede hablar de un sangrado que condicione aumento de la presión, por lo que el mejor analgésico será el mismo factor o terapia de reemplazo que evite el sangrado. Varni J.W. y Gilbert A., efectúan una comparación entre pacientes hemofílicos que requieren del uso prolongado de analgésicos y reportan la utilidad de ejercicios de relajación, respiración adecuada y automeditación para favorecer el control del dolor crónico, ellos reportan un caso de un paciente de 31 años de edad con respuesta importante al dolor por estas técnicas y con la consecuente disminución de los analgésicos. (Referencia 20).

d) Rehabilitación. En un paciente sometido a cirugía sin complicaciones, la terapia o el tiempo de inicio de la misma se valorará como en cualquier paciente sometido al mismo tipo de cirugía en condiciones normales de coagulación. Es conveniente efectuar determinaciones periódicas (semanales) de los niveles de factor para estar seguros de que los niveles de actividad se encuentran entre 25% y 50%, ésto de mayor importancia durante la fase de fisioterapia postoperatoria intrahospitalaria. Cuando el paciente es egresado y asiste al departamento de fisioterapia se aplicarán dosis únicas de terapia de reemplazo después de una jornada intensa de ejercicios o bien si el paciente percibe el haberse lastimado o en evidencia de un sangrado por los mismos ejercicios.

e) Complicaciones. El paciente hemofílico tiene las mismas complicaciones de una persona sin coagulopatía, las cuales se manejarán de la misma manera que en la población general. Las complicaciones más frecuentes por la hemofilia y que el médico debe tener presentes en todo momento son:

- Sangrado excesivo, éste se puede deber a niveles insuficientes o inconstantes de factor, presencia de inhibidor, otra coagulopatía. La complicación de este tipo

más adelante es el desarrollo de inhibidor y ésto sucede en 15% de los pacientes hemofílicos. Si el paciente presenta títulos menores a 20 unidades Bethesda de inhibidor se manejará por medio de altas dosis de factor a infusión continua y combinado con esteroides sistémicos. Si el paciente presenta niveles mayores de inhibidor, el pronóstico será malo a pesar de que se han intentado manejos con concentrado de protrombina (APCC) o factor de origen animal con pobres resultados, por lo que el pronóstico de vida y función empeoran importantemente. Con la utilización del APCC hay que aclarar que su utilidad no está bien definida. No se conoce exactamente el mecanismo de acción, no se puede monitorizar los niveles o la actividad, hay el riesgo de coagulación intravascular diseminada y también como en cualquier producto hematológico, la transmisión de hepatitis o SIDA son patentes. Además, hay que aclarar que el costo es muy alto y es un producto en investigación. De estos productos, los nombres son Autoplex y Feiba en el mercado de E.U.

- La anemia hemolítica es más frecuente a los 5 ó 6 días del post-operatorio, esta complicación se previene utilizando leofilizados o crioprecipitados bajos en títulos de anticuerpos A, B o AB. El manejo agudo de esta complicación es la aplicación de paquete globular y las

precauciones necesarias para evitar daño renal.

- La hepatitis es la complicación posiblemente, más frecuente en pacientes hemofílicos durante una terapia de reemplazo y transfusional prolongada o intensiva. Se han efectuado estudios y el 90% de pacientes tratados con terapia de reemplazo prolongada, presentan aumento de las transaminasas, aunque el desarrollo de hepatitis franca es menos frecuente. Si la cirugía es programada, se puede recurrir a la preparación de lotes especiales para cada enfermo de crioprecipitados efectuados a partir de donadores conocidos del enfermo. Esto no se puede efectuar con los leofilizados, ya que son lotes preparados de donadores comerciales. En estudios realizados por radio inmuno ensayo se demostró en E.U. que el 80% de los leofilizados se encontraban positivos a virus de la hepatitis B, sin considerar los casos de hepatitis A y E. En caso de que el paciente desarrolle hepatitis, el manejo es el mismo que para una persona no hemofílica con buena respuesta a las medidas generales y de soporte. Es importante efectuar un perfil de hepatitis posteriormente, para valorar la posibilidad de una hepatitis crónica.

- El SIDA en los últimos 5 años, hay gran cantidad de artículos relacionados al SIDA y el paciente

hemofílico, ya que por la gran exposición de éste a productos hematológicos, es la población después de los homosexuales más afectada por este padecimiento. El riesgo es mayor con la utilización de leofilizados comerciales que con los crioprecipitados, ya que como se mencionó, los crioprecipitados se preparan de un sólo donador o dos por dosis, sin embargo, los leofilizados se preparan a partir de múltiples donadores y se efectúan lotes, por lo que el receptor de estos leofilizados se ve expuesto a un número mayor de donadores. Por lo anterior, actualmente se está recurriendo más al uso de crioprecipitados, aunque hay que aclarar que el control del paciente hemofílico y sobre todo, en eventos en que se requieren altas dosis de factor, es mucho más fácil y eficiente con los leofilizados.

Estadísticas en los E.U. hablan de una positividad en los pacientes hemofílicos de más de 5 años de un 70% para el virus del SIDA. El desarrollo de enfermedad como ya se mencionó, no está bien definido y las estadísticas de los diferentes autores han estado cambiando y, sobre todo, con la utilización de AZT profiláctica. Así mismo, hay autores que refieren que el paciente hemofílico se ve más afectado, ya que recibe un inóculo mayor de virus y directo al torrente sanguíneo que por la vía de transmisión

sexual. También hay autores que reeferen que por la calidad de vida del paciente hemofílico, sus condiciones generales son mejores para afrontar el padecimiento que personas promiscuas con malos hábitos higiénico-dietéticos, con frecuente utilización de drogas y otros vicios.

El AZT o Retrovir ya se encuentra probado y aprobado en los E.U. como medicamento útil en el manejo de SIDA sin que se logre la curación, pero sí se comprobó que cambia el curso de la enfermedad en pacientes manejando dosis de 500 mg. diarios, sus efectos tóxicos son altos y hay pacientes que lo tienen que suspender por la toxicidad, primordialmente por la depresión que produce en la médula ósea.

Ya se habla de otros medicamentos que se están utilizando como el DDI que es también tóxico y se utiliza en pacientes con enfermedad que ya no se pueden controlar con AZT. Hasta el momento, ningún medicamento o medida controlan al 100% de este padecimiento.

Los leofilizados y crioprecipitados actualmente se preparan con las medidas más estrictas de control, por la labilidad del virus al calor, se están precalentando los

productos y limitando su utilización en los enfermos por medio de orientación y cuidados generales.

- Trombosis. Esta se ha descrito con la utilización del APCC, medicamento que tiene efectos trombogénicos, se ha comprobado que éstos se controlan al discontinuar el medicamento. A pesar de la posibilidad de esta complicación, si tenemos un paciente con hemorragia e inhibidor y se cuenta con la posibilidad de ofrecerle esta alternativa, hay que utilizarla.

#### CIRUGIAS PARA DESORDENES ESPECIFICOS EN HEMOFILIA.

Cirugías ampliamente justificadas en el paciente hemofílico, tenemos: sangrados musculares, seudotumores y fracturas que lo ameriten. Las sinovectomías y artroplastias, como ya se mencionó, deben ser ampliamente valoradas en cada caso en particular. Duthie R.B. reporta un artículo en el que refiere que las principales complicaciones en el hemofílico son los malos manejos y mala valoración del momento de intervenir a un paciente con sangrados musculoesqueléticos, así como deficiente control hematológico. Refiere que siempre se debe de buscar el apoyo de un hematólogo y efectuar la cirugía cuando es necesaria y útil (referencia 5).

a) Sangrados musculares. El segundo sitio de sangrado en el paciente hemofílico, después de los sangrados intrarticulares. Aquí se ven sangrados espontáneos o con trauma mínimo. Un motivo frecuente de sangrado y que es por desconocimiento médico, es el aplicar inyecciones intramusculares. A menos que se comprometa un nervio, los sangrados musculares son menos dolorosos que los articulares, normalmente duran de 3 a 5 días en promedio. Claro que ésto dependerá de la magnitud del sangrado, compartimiento afectado y la tensión.

Como ya se mencionó, las principales complicaciones pueden ser un síndrome compartamental, el cual se manejará con fasciotomías pertinentes como para cualquier paciente, así mismo si hay contracturas en rodilla o tobillo, se requerirá muy rara vez el efectuar liberaciones de fibrosis o alargamientos tendinosos, ya que como también se mencionó, en la mayoría de los casos con fisioterapia se pueden solucionar.

Los niveles de factor se deben llevar de 30% a 40% en sangrado muscular, si éste persiste, habrá que internar al paciente y llevarlo a niveles quirúrgicos de factor, para preveer o intervenir en el momento necesario. Hay que medir el diámetro de la extremidad afectada cada hora y

vigilar el estado neurocirculatorio, así evaluaremos la progresión del problema. Si se efectúan faciotomías, se deberán dejar abiertas cuando menos una semana, tomando en cuenta que a los 3 a 4 días de haberla efectuado, se iniciará algo de movilidad activa y pasiva, posteriormente se cerrarán; en todo este tiempo y hasta que se llegue a la cicatrización habrá que mantener niveles quirúrgicos de factor.

Es controvertido el hecho de efectuar punciones de los hematomas; por ejemplo, Hoskinson y Duthie no lo recomiendan. Sin embargo, Handelsman refiere que hay rápida reducción de la tensión y la sintomatología si éstas se efectúan y más aún, si el paciente ya lleva 8 horas o más de molestias intensas. Así también recomienda que si a pesar de la punción, la sintomatología persiste, hay que efectuar cirugía, ya que reporta que el 10% de los sangrados musculares que se dejan evolucionar, darán secuela neurológica y hasta el 25 al 50% en los hematomas ilíacos.

b) Artropatía subaguda y crónica. Para éstas, las cuatro cirugías básicas que requerirá un paciente son: sinovectomías, artrodesis, reemplazos articulares y osteotomías.

Como ya se mencionó, no se puede estandarizar cuando efectuar uno de estos procedimientos quirúrgicos, sino que se debe valorar caso por caso en particular, aunque sí podemos hacer consideraciones generales a este respecto:

- Un sangrado mensual durante 6 meses a pesar de adecuado manejo conservador, así como sangrados recurrentes intensos o espontáneos por más de un mes, es indicativo de efectuar una sinovectomía; por las consideraciones dadas en el capítulo de artropatía donde se especifica el daño que causa el depósito de hierro, así como lo friable e hipertrófica de la sinovial después de varios sangrados. Para estas sinovectomías, hay autores que recomiendan y otros no la sinovectomía química, sin embargo, bien indicada la sinovectomía quirúrgica es apoyada por la mayoría de los autores.

- Nunca efectuar una sinovectomía si hay inhibidor o bien si el paciente está en grado IV o V de artropatía.

- Igualmente se requieren niveles entre 75% y 100% de factor cuando menos durante la cirugía y la primera semana.

- Se debe considerar que el rango de movilidad articular se sacrifica importantemente al efectuar una sinovectomía. En promedio se dice que se pierden 30 grados de movilidad. Por lo anterior, la inmovilización postoperatoria se debe orientar a dejar la posición más funcional posible.

- Actualmente con el advenimiento de la artroscopía, hay autores como Limbird T.J. y Dennis S.C. que trataron 5 rodillas de pacientes hemofílicos entre 10 y 35 años por medio de sinovectomía artroscópica con muy buenos resultados, ya que el sangrado fue menor, la rehabilitación mas fácil y rápida con inicio promedio de la movilización en 3 a 7 días (referencia 11).

- En pacientes HIV positivos hay que ser aún más reservados para efectuar sinovectomías, ya que hay autores que demostraron mayor incidencia de pioartritis en estos pacientes. Lins R.E. y colaboradores reportan que tres casos en que se les efectuó sinovectomía, dos presentaron infección articular a pesar de medidas preventivas (referencia 12).

- Las osteotomías están poco descritas para secuelas de artropatía hemofílica, aunque hay casos

escogidos de varo o valgo sobre todo de rodilla o equinos intensos en tobillo que ameritan efectuar este tipo de cirugías alineadoras. Hay mejoría importante de la sintomatología dolorosa y de la movilidad si un compartimiento de la rodilla se encuentra pinzado y éste se amplía por medio de una osteotomía alineadora.

- Se recomienda efectuar una osteotomía siempre y cuando la articulación esté en grado IV o V de artropatía, con esta cirugía se le puede dar mayor vida a la articulación, primordialmente en rodilla sin tener que llegar a artroplastía y artrodesis, lo que da una oportunidad más al paciente.

- Se refiere también que el efectuar osteotomías disminuye los sangrados articulares por una mejor alineación y estabilidad de la marcha y la función articular.

- Se recomiendan las osteotomías de tibia proximal y se ha demostrado que incluso hay mejoría en los datos radiológicos de la artrosis después de una osteotomía bien efectuada e indicada.

- Nunca se debe efectuar una osteotomía en presencia

de contractura en flexión, se debe corregir primero ésta y después efectuar la osteotomía.

- Schwuchow K.P. y Hofmann P., efectuaron entre 1973 y 1981, 117 cirugías en hemofílicos de las cuales 38 fueron osteotomías alineadoras de tibia, 22 de fémur, 34 alargamientos tendinosos, 6 sinovectomías, 5 epifisiodesis temporales y 4 osteotomías de ventralización de la tuberosidad anterior de la tibia. En un seguimiento de 1 a 8 años de sus enfermos, todos tuvieron mejoría clínica y radiológica, así mismo sólo uno de sus enfermos requirió que se le efectuara artroplastía y refieren que con adecuado control de la terapia de reemplazo, el riesgo quirúrgico en estos enfermos no es mayor que en la población general (referencia 19).

- Las artroplastías de articulares las debemos dejar como último recurso, ya habiendo agotado todas las demás posibilidades antes mencionadas, ésto por la edad de los pacientes.

- Debe tener gran incapacidad y dolor el paciente, para efectuarle una artroplastía.

- Las dosis de factores igualmente deben estar por

arriba de 75% a 100%. La terapia post-operatoria se mantiene hasta cuatro semanas.

- Según las estadísticas la articulación que más lo requiere es la rodilla.

- Se recomiendan las prótesis de mayor durabilidad, así mismo se recomienda una vez que está en cirugía el enfermo, efectuar la sinovectomía más amplia posible.

- Se recomienda evaluar el resultado de la cirugía un año y medio después y se toma una escala de 0 al 100; siendo 40 puntos para dolor, 30 puntos para estabilidad y 20 puntos para movilidad, es éste el orden para evaluar unos buenos resultados ya de 60 a 100 puntos, es muy buen resultado.

- Los resultados de las artroplastías se evalúan al igual que otras series como AR o enfermedades reumáticas.

- Según autores, el post-operatorio no debe presentar hematomas o sangrados, siempre y cuando los niveles se mantengan por arriba de 31% de actividad, después de la primera semana de cirugía.

- Si el paciente presenta contractura en flexión en el preoperatorio o bien subluxación posterior de la tibia, se recomienda acortar hueso durante la artroplastía, para disminuir la tensión de partes blandas. Si no efectuamos lo anterior y tratamos de extender la extremidad, observaremos parálisis como en la del nervio peróneo. Se dice que con una extensión más del 75% que se logre, posteriormente se puede manejar al enfermo con fisioterapia o un yeso, efectuándole yesotomías.

- Siempre debemos recordar que si el paciente es muy joven, por su actividad y la durabilidad actual de las prótesis, puede ser mejor efectuar una artrodesis de primera instancia y en un futuro efectuar un buen rescate articular. Si efectuamos de primera instancia la artrodesis y el enfermo sufre aflojamiento, sólo tendrá una oportunidad de reemplazo y posteriormente, requerirá una artrodesis pero ya con un acortamiento importante de la extremidad.

- La recomendación de artrodesis, es en artroplastías fallidas o aflojamiento por segunda ocasión de las mismas, en equinos estructurados de tobillo o bien, como se mencionó, cuando el paciente es demasiado joven para una artroplastía.

- En tobillo es de mucha utilidad, ya que la función residual es muy buena de la extremidad, se controlan los sangrados y las residivas.

- Se recomiendan artrodesis con fijadores externos y compresión axial. Como ya se mencionó, los fijadores no producen sangrado una vez que granuló el sitio de entrada de los mismos.

#### MANEJO DE PSEUDOTUMORES.

Estos se consideran quistes que se pueden localizar en músculo, subperiócticos e intraóseos. Los más frecuentes son los subperiócticos. Para que estos quistes se consideren ya pseudotumores, debe involucrar al hueso. Este tipo de formaciones son raras y se ven en el 1% de los pacientes con enfermedad severa (menos de 1% de actividad de factor). La incidencia ha disminuído gracias a las terapias de reemplazo y su utilización temprana, lo cual no permite la diseminación de los procesos hemorragiparos.

De los pseudotumores, tenemos dos tipos: un tipo proximal que se sitúa en pelvis y fémur y es más frecuente en adultos, y un tipo distal que va más en pies y manos y

que es más frecuente en niños. Este último tipo es de mejor pronóstico y frecuentemente presenta regresión espontánea.

Estos pseudotumores nunca deben ser puncionados ya que esto provoca la fistulización de los mismos, infecciones severas y muerte de los pacientes por sepsis. La indicación quirúrgica de estas lesiones no es precisa, se torna complicada y con alto riesgo para el paciente, aunque si evolucionan habrá que efectuar la extirpación quirúrgica y el aporte óseo si es necesario. Hay autores que han manejado con radiaciones estos pseudotumores y reportan buenos resultados con este manejo, recomendable para pacientes con inhibidor o enfermedad severa.

De estos pseudotumores, los que más frecuentemente progresan son los pélvicos y el acceso quirúrgico para éstos es mucho muy difícil técnicamente. Sin embargo, si tenemos evidencia de crecimiento de estos pseudotumores, será imperativo resecaarlos, ya que el daño que ocasionan a partes blandas en esta región en especial son severos y con secuelas de gran magnitud. Se reportan casos en la literatura en que ha sido necesario retirar todo el hueso iliaco dejando sólo la columna de carga. Se encuentra necrosis de partes blandas y frecuentemente infección en el interior de la lesión.

Si es pertinente, y ésto quedará a valoración del médico, la amputación podrá ser el único camino para salvar la vida del enfermo.

Para establecer el diagnóstico de este tipo de lesiones el síntoma más constante es el dolor crónico y sólo ocasionalmente y según la progresión habrá aumento de volumen. Por lo anterior, lo importante es que el médico considere la posibilidad diagnóstica y no escatime en practicar estudios radiológicos en el paciente hemofílico.

Cuando la resección ósea es importante habrá que aplicar injerto óseo, siempre y cuando no exista infección. En caso de evidencia de residiva, se puede aplicar radiaciones con buenos resultados. Wolff L.J. reporta más de 16 casos de pseudotumores manejados con sólo reposo y factor (referencia 22).

#### MANEJO DE FRACTURAS EN EL HEMOFILICO.

El paciente hemofílico es un paciente predispuesto a sufrir fracturas de toda índole a nivel de las extremidades, ésto debido a la desmineralización por desuso a las que se ven sujetos la mayoría de estos enfermos. Esto debido a los prolongados tiempos de

inmovilización y a las secuelas funcionales que frecuentemente desarrollan, así como a la debilidad muscular.

Otros factores predisponentes a fracturas en estos enfermos son los mismos pseudotumores y las paraplejias resultantes de sangrados intraraquídeos que no con frecuencia se ven en estos enfermos. Por lo anterior, también podemos decir que contra más severa es la enfermedad en relación a los niveles de factor, mayor predisposición a fracturas tendrán los enfermos, ya que los predisponentes serán más severos.

Al presentarse una fractura se deberá utilizar terapia de reemplazo intensa, como se se tratara de una cirugía, ya que las fracturas sangran abundantemente y pueden condicionar trastornos neurovasculares. Es imprescindible efectuar la reducción y una adecuada inmovilización lo antes posible, lo que disminuirá el sangrado de la fractura.

Hay que intentar ser lo más conservador para el manejo de las fracturas, tratando de efectuar manipulaciones o reducciones cerradas y con las maniobras más gentiles posibles. Siempre se recomienda utilizar

anestesia para este tipo de manejos, para dar un mejor control y relajación del paciente. Hay que recordar que el paciente hemofílico por su temor crónico es poco cooperador para cualquier circunstancia.

Después de la primera semana en que se mantendrán niveles de 75% a 100% de factor, se pueden manejar niveles por arriba de 30% por una semana más con lo que se presupone ya no habrá la posibilidad de sangrado, siempre y cuando la inmovilización sea rígida y adecuada.

Se recomienda inicialmente utilizar los primeros días férulas y no yesos circulares para evitar fenómenos isquémicos por el aumento de la presión dentro del yeso. Si nos valemos de yesos circulares hay que mantener una vigilancia estrecha del enfermo, con reposo absoluto y la extremidad en elevación todo el tiempo.

Los pacientes con inhibidor son un gran problema si presentan una fractura, debemos inmovilizar inmediatamente y valernos de todas las medidas generales posibles, como vendajes almohadillados, férulas, hielo local, gravedad y reposo absoluto, esperando que el proceso inflamatorio se autolimita sin llegar a hematomas o sangrados de gran intensidad.

Como es lógico, el paciente hemofílico tiene una consolidación ósea normal, por lo que los tiempos de inmovilización y manejo en este sentido de las fracturas es como en cualquier persona.

Chantaeva C.A. y Barkagan Z.S. reportan el manejo de 30 pacientes hemofílicos con fracturas, artrosis, contracturas y luxaciones por medio de fijadores externos de compresión-distracción con buenos resultados (referencia 2). Como ya se mencionó, en el manejo quirúrgico es válida y sin complicaciones la utilización de fijadores externos en los pacientes hemofílicos, y una buena indicación son las fracturas ya que nos darán una adecuada inmovilización con movilización temprana de la extremidad y así el trastorno de mineralización ósea por desuso será menor. A pesar de la mala calidad ósea de estos enfermos no se reportan aflojamiento de los clavos de los fijadores sujetos a hueso ya que el tiempo de utilización de los fijadores no será muy prolongado.

## C A P I T U L O   V I I I

### ASPECTOS GENERALES DE PSICOLOGIA EN HEMOFILIA

La hemofilia se puede considerar como una malformación, ya que el paciente tiene sus funciones orgánicas conservadas al nacimiento y el único defecto es su proceso de coagulación. Por lo tanto, la hemofilia se convierte en enfermedad cuando el paciente tiene relación con el medio externo, si el paciente no tuviera la necesidad de relación con el medio externo no tendría riesgos de traumatismos y por lo tanto, no habría manifestaciones de la enfermedad. El paciente hemofílico al afrontar el medio que lo rodea, tener vida de relación y actividades físicas es cuando debe afrontar las hemorragias a las que se ve expuesto.

Por lo tanto, el problema psicosocial va en relación

va en relación a los riesgos que el niño corre con los traumatismos eventuales y de aquí se derivará la incapacidad funcional y los dolores a los que el paciente se ve sujeto.

Con el tiempo de padecer esta enfermedad crónica, el niño se siente limitado, ya que debe evitar los choques físicos por lo que debe limitar sus expresiones de agresividad, su turbulencia normal de las diferentes etapas evolutivas propias de las diferentes edades, juegos violentos y esto con el tiempo condiciona, que se torna temeroso tanto al medio ambiente como a la represión de los padres y del médico. El paciente se ve condicionado a vivir una vida pasiva sin riesgos lo cual dentro del contexto de la realidad no es posible.

Hay pacientes que pueden responder a estas limitantes con oposición agresiva, rebeldía lo que provocará más lesiones en el enfermo así como una mala adaptación familiar, en relaciones interpersonales y la escuela. Esto retroalimentará más el aislamiento y limitación del niño.

El papel especialmente de la madre juega un rol muy importante en la psicología y comportamiento del

paciente hemofílico, ya que ella vive los riesgos de la hemofilia como si la padeciera ella misma, así mismo siente culpabilidad cuando el niño sufre algún sangrado y por el tipo de transmisión sexual de la enfermedad, lo que se traduce en una sobreprotección de la madre, cuidados excesivos, estableciéndose una interdependencia patológica entre ambos.

Por otra parte, es frecuente que en familias con hijos hemofílicos exista reproche del padre hacia la madre por la transmisión genética de la enfermedad, esto, aunque puede ser de manera inconsciente, puede ser transmitido al niño, el cual entrará en una ambigüedad por una parte rechazo o rencor al a madre, y por otra parte, la interdependencia entre ambos (madre e hijo). Así también este reproche del padre y el hijo hacia la madre, retroalimenta más la culpabilidad de la madre y se entra en un círculo vicioso en esta problemática.

Ante estas situaciones de interdependencia, el departamento de psiquiatría debe trabajar de manera activa con el fin de que el paciente pueda aceptar y manejar una independencia que le permite un desarrollo intelectual y de la personalidad adecuado.

El paciente hemofílico no tiene un retraso psicomotor, el cual muchos pacientes aparentan por el ausentismo escolar o bien por que ni siquiera es enviado por los padres a una escuela, por el temor a que sufra una lesión; este aislamiento del medio puede aparentar u ocasionar un retraso en la evolución intelectual del enfermo. Según la mayoría de los autores sólo el 50% de pacientes asisten a escuelas normales con regularidad y el resto de pacientes dependen de educación especial, clases particulares o internados especiales. Actualmente se recomienda que si el paciente es bien manejado psicológicamente con una adecuada información de los padres y maestros en relación a la enfermedad, el niño debe asistir a escuelas normales, lo que lo adaptará de mejor manera a su medio ambiente y será parte importante para eliminar la interdependencia con la madre.

La mayoría de los psiquiatras y psicólogos que manejan grupos de hemofílicos coinciden en que el paciente hemofílico presenta una madurez prematura y esto se debe al gran tiempo de confinamiento, se vuelven altamente perceptivos al medio ambiente y como veremos más adelante, se involucran activamente en el proceso de sus tratamientos médicos.

En relación a la orientación vocacional para un paciente hemofílico, se recomienda encausarlo hacia actividades sedentarias que tengan el menor requerimiento físico, sobre todo de las extremidades inferiores. Por el mismo ausentismo escolar, muchos de los pacientes no pueden llevar una carrera universitaria y tener una profesión, por lo que las carreras técnicas con habilidades manuales son una buena alternativa. Una buena orientación vocacional se traducirá en menor ausentismo al trabajo, con un mejor rendimiento y así evitar el despido o dificultad para encontrar trabajo por parte del enfermo.

#### EL NIÑO ANTE LA ENFERMEDAD.

Entre las condiciones que un niño debe afrontar ante una enfermedad crónica, es que debe adaptarse a este personaje a su vida y afrontar los problemas específicos que se le presenten. Para ésto el Dr. Weisman en su libro toca un concepto que considero importante, el que denomina Coping, que se puede definir como el acoplamiento o compaginación a un problema específico que se presenta por la enfermedad o a ella misma. Se dice que para que se pueda dar este acoplamiento, debe existir primero un problema y de aquí con ayuda del terapeuta en psicología o psiquiatría llevar al paciente al mejor entendimiento del

problema y como adaptarlo de la mejor manera a la personalidad y vida del paciente. Para esto, se requiere efectuar modificaciones en el tipo de vida, actitud de los padres y forma de pensar del enfermo.

Si se logra dar este acoplamiento por parte del enfermo, el paciente tendrá menos ansiedad, los temores se reducen y el paciente manifestará mucha más cooperación con el grupo médico y la familia para el control y manejo de su enfermedad.

No hay que confundir este acoplamiento con los mecanismos de defensa que puede adquirir un enfermo ante una agresión determinada del medio ambiente.

La manera de estructurar la terapia psicológica para lograr el acoplamiento debe ser una labor de todo el grupo médico, ya que todos pueden colaborar con ideas, recomendaciones y diálogos con el enfermo. Así mismo, los grupos con reuniones periódicas son benéficos en este sentido cuando se platican vivencias personales de cada paciente y la forma en como han afrontado diversos problemas, pueden ser adoptados con utilidad por otro enfermo. Por lo que Weisman dice que se puede estandarizar una terapia que sea de utilidad para todos los pacientes

en relación a lograr este acoplamiento, sin dejar de valorar a cada enfermo como ente independiente.

Murphy y Moriarty refieren que hay dos tipos de acoplamiento: uno para las alteraciones físicas y otro para la cuestión psicológica, y que se deben de trabajar ambos de manera independiente.

Con respecto a la actitud del niño ante el grupo médico, el niño ve al médico con prestigio y autoridad, pero a su vez la visita al médico o del médico es un evento dramático por el temor constante a eventos invasivos por parte del médico como punciones o maniobras a las que el paciente hemofílico frecuentemente se debe someter. Por lo anterior, el niño considera al médico como un ser agresivo, al cual frecuentemente la madre o la familia se unen, al ver que la madre es un aliado del médico, el niño lo ve como un rival, siente abandono y esto lo puede manifestar con agresión, rechazo o aislamiento, así como desvalorizar a la madre o sufrir una regresión a la lactancia.

La manera como la familia oriente o haga ver la imagen del médico, puede modificarse la visión del niño hacia el médico; desde un pánico a la bata blanca, hasta

una actitud de temor lógica, pero con la conciencia de que el acto médico lo beneficiará y aliviará su dolor.

#### PROBLEMAS DERIVADOS POR LA HOSPITALIZACION.

La confinación en el hospital puede tener dos tipos de resultados o reacciones: inicialmente, el niño responde con gritos, llantos y agresividad y tardíamente puede presentar actitudes de rechazo, castigo, regresión esfinteriana, depresión o trastornos del comportamiento. Este comportamiento dependerá de la edad del niño, educación y actitud de los padres, sobre todo si éstos inspiran confianza al niño en que la estancia hospitalaria beneficiará su condición. El motivo de internamiento también modificará estas respuestas, ya que no es lo mismo un internamiento de urgencia que es muy traumático, a un internamiento programado, para el cual el paciente y la familia han tenido tiempo de asimilarlo.

Según refiere el Dr. Rimbault, un niño hiperprotegido o demasiado dependiente, el aislamiento hospitalario, aunque no es la medida terapéutica idónea, es de utilidad para favorecer su independencia y seguridad en sí mismo en algunos casos.

**ACTITUD EN PERIODOS CRITICOS EN EL HEMOFILICO.**

El hemofílico cuando se enfrenta a un episodio agudo de hemorragia o enfermedad, sobre todo si ésta condiciona dolor o confinamiento, el niño tiende a ser más acaparador de sus familiares, y en especial de la madre, pero a su vez, también canaliza más agresividad hacia ellos.

La ternura y atención de la madre hacia el niño, por otra parte, es el único estímulo positivo para poder contrarrestar la enfermedad que se traduce en apatía y depresión. Se debe orientar a la madre para que no se aleje bruscamente del niño y que si lo hace, trate de concientizarlo que es por su bien y de manera temporal, para no crear un sentimiento de abandono que pueda condicionar que empeore la condición psicológica del niño. Por lo anterior, es recomendable hasta donde sea posible, que si el niño requiere un tratamiento de reposo o confinamiento, se intente que se efectúe en su domicilio.

Durante una intervención quirúrgica es importante considerar que si el evento se da por medio de anestesia general, las alteraciones emotivas son menores, aunque el niño siente temor por la pérdida de los controles,

aniquilación o muerte. Pero evita presenciar procedimientos invasivos. Para un evento quirúrgico, como ya se mencionó en el capítulo de Cirugía en el Hemofílico, es imprescindible el apoyo por el médico psiquiatra o psicólogo tanto preoperatorio como postoperatorio.

Se dice que en una hospitalización, por el motivo que sea, el apoyo y la respuesta familiar juegan uno de los papeles más importantes ya que hay que vencer o superar dos etapas: el periodo de conflicto inicial con un periodo de lucha con la enfermedad, y un periodo de reorganización y aceptación de la condición física residual o secuela física. Estas etapas con la adecuada orientación pueden ser superadas adecuadamente por el paciente y su familia, pero si por alguna de las partes no hay aceptación y cooperación, puede venir una desorganización familiar completa.

Estas condiciones de stress para la familia o el niño, pueden provocar que sentimientos reprimidos u ocultos afloren como puede ser: amor u hostilidad entre los padres; aumento de la culpabilidad de la madre por la hostilidad previa; por embarazo no deseado o por el tipo de transmisión de la enfermedad. Así también pueden responder los padres de la misma manera que respondieron

con la enfermedad de otro hijo, o ser querido, o de ellos mismos en otra etapa de su vida y esta respuesta muchas veces no corresponderá a la magnitud y características del problema actual. En conclusión se puede decir que si los lazos familiares son fuertes y bien fundados, se reforzarán y si son débiles, se debilitará el vínculo familiar.

Otra respuesta que se puede dar con la familia y el paciente hemofílico es el abandono de tratamientos o metas que tiene un paciente ya sean impuestas por el médico o por el mismo enfermo. Esto se produce en presencia de una recaída, tratamientos infructuosos o lentos, hay apatía, poca cooperación tanto por parte del paciente como por la familia. Un ejemplo claro de este problema se ve en los programas de rehabilitación tanto en centros de medicina física como en los programas impuestos en casa. Los padres adquieren desconfianza hacia el grupo médico y la eficacia o capacidad del mismo, y de ahí se vuelven pacientes errantes, que toman varias opiniones médicas, se prestan a charlatanerías, intentando todo tipo de tratamientos y curas empíricas o sin fundamento científico.

Así como el paciente puede reaccionar con agresión y rechazo al grupo médico, pueden actuar de manera

contraria si se les orienta adecuadamente y forman una conciencia positiva de su grupo médico con lo que cooperarán para el desarrollo de su terapéutica y rehabilitación. Se debe tener cuidado de que esta actitud no se sobrepase, y entonces por el temor de la enfermedad, el paciente y la familia busquen la ayuda médica o la acepten incondicionalmente y se tornen obsesivos sobre las visitas médicas, resultados de laboratorio, constancia de sus cuidados; esto condicionará una exigencia exagerada al grupo médico o bien adquieran actitudes de optimismo y esperanza que estén fuera de la realidad o de un pronóstico realista. El médico debe siempre establecer su papel y evitar pasar de un ser que da un servicio con aciertos y fallas y dentro de lo humanamente posible, a un ser omnipotente que resuelve cualquier problema.

El médico debe siempre evitar delante del enfermo demostrar un malestar psicológico por la respuesta o evolución de un enfermo o tener actitudes de indecisión técnicas, ya que con esto condicionará ansiedad, trastornos biológicos (agotamiento, anorexia, desinterés por su cuerpo), alteraciones motoras o alteraciones de lenguaje, debido a que estos enfermos por sus vivencias y madurez prematura, se tornan muy perceptivos, pero a su vez muy susceptibles emocionalmente. Por el contrario, si

el paciente percibe seguridad y decisión, así como optimismo por su equipo médico, se sentirá físicamente aliviado y considerará eficaz su atención.

#### REACCION DE LOS PADRES ANTE UNA ENFERMEDAD GRAVE.

Los padres al ver en un centro hospitalario otros casos similares al de su hijo, les ocasiona un trauma sobre todo, si son casos con mayor gravedad que el de su propio hijo, ésto los lleva a sentir el peligro de una manera muy intensa que lo pueden manifestar por medio de inhibición intelectual, actitudes de incredulidad e inseguridad, lo cual puede entorpecer el tratamiento médico, además de que fácilmente estos sentimientos son transmitidos y captados por el niño con sus consecuencias negativas lógicas. Las madres deben ser comprendidas y orientadas en su regresión y miedo para contrarrestar esta angustia, rebelión y actitudes de negación. El permitir la descarga emotiva o desahogo de los padres, y especialmente de la madre, para un respiro emocional y disminuir considerablemente la tensión. También es importante a la medida posible, que los padres participen activamente en el tratamiento, para evitar que se sientan atados o impotentes. Si el niño se estabiliza o pasa el trauma agudo psicológico, la madre o la familia entrará en la

realidad y podrá continuar con sus actividades cotidianas y con el cuidado y trato racional hacia su hijo.

Otra manera frecuente de responder por parte de los padres es con obsesividad sobre la terapéutica de su hijo, exigencias al médico irracionales, ritos terapéuticos o mal interpretar comentarios médicos; el papel del médico en este aspecto es fundamental para ubicar y orientar a los padres, para lo cual el médico requiere una actitud impositiva y de mando, estableciendo que las decisiones médicas y terapéuticas sólo las toma él. Si es necesario, se deberá dar apoyo psicológico en esta etapa a los padres, ya que si evolucionan actitudes de este tipo, se puede caer en cuadros histeriformes, con dramatismo exagerado, sentimientos de impotencia, huyendo del problema y de la realidad, lo que será altamente perjudicial al niño.

#### REACCIONES DEL GRUPO MEDICO.

El grupo médico también experimenta reacciones psicológicas ante un padecimiento crónico como es la hemofilia; debido a que la gratificación que es la curación de un enfermo no siempre es recibida, además el trato prolongado con los enfermos, el médico tiende a vivir

las mismas frustraciones y sufrimientos físicos de su paciente; ésto le condiciona angustia. Hay por lo mismo un encariñamiento que a la vez no desean, y como mecanismo de defensa el médico puede adoptar una actitud científica de aislamiento, de justificación indispensable, dar falsas esperanzas de curar algún día y ésto se explica por la presión psicológica a la que se ve sometida una persona que maneja enfermos crónicos. Con ésto, el personal médico pierde su objetividad y puede tener una repercusión en las decisiones terapéuticas o sobre su misma persona por la que si es pertinente, deberá recurrir a una ayuda psicológica.

#### EL SECRETO AL PACIENTE.

Con respecto a que se le debe de decir acerca de su enfermedad o condición al paciente con una enfermedad crónica como la hemofilia, es un tema discutido. Se ha visto que el ocultar al niño su condición, se va tornando un complot insoportable, tanto para el médico como para los padres, por lo que se recomienda con el mayor tacto y asesoría psicológica informar al paciente de su condición, a pesar de lo grave que pueda ser, así mismo hay que hacerlo consciente de sus riesgos y limitaciones.

Aunque el paciente hemofílico no es un enfermo minusválido, por las secuelas que puede ir desarrollando, por los sangrados repetidos a nivel musculoesquelético, o bien por sangrados que puedan en un momento causar una lesión nerviosa, este tipo de enfermos pueden caer en minusvalía en grados variables. De aquí lo importante de un apoyo psicológico continuo para ir adaptando al paciente a sus condiciones físicas cambiantes y sus nuevas limitaciones, la adaptación social, prevenir dependencia a medicamentos, alcoholismo y toxicomanías.

En relación a las dependencias a medicamentos son frecuentes en estos enfermos, y para ello contribuye importantemente el médico y la familia que por falta de imposición o carácter, suministran desde temprana edad y crónicamente analgésicos y narcóticos potentes a estos pacientes. Para esto el autocontrol, la ayuda psiquiátrica y la hipnosis son medidas alternativas para estos enfermos.

La terapéutica psicológica del paciente hemofílico es compleja, ya que no se puede manejar como a un individuo con una enfermedad congénita o que haya sufrido una lesión específica que lo limite de manera específica, ya que el paciente hemofílico va teniendo limitaciones físicas y de relación progresivas por las características

de la enfermedad, por lo que el tratamiento psiquiátrico o psicológico deberá ser permanente y cambiante según las necesidades y problemas que se le presenten al hemofílico.

Como conclusión podemos decir que según las condiciones psicológicas que pueden surgir en la vida de un hemofílico y su familia, el manejo psicológico es tan importante como lo puede ser el hematológico u ortopédico para crear una estabilidad y apoyo emocional, lo cual redituará en positividad y cooperación del paciente en sus terapias en casa, ortopédicas y de rehabilitación. Sobre todo para la rehabilitación es muy importante la participación, constancia e interés del enfermo.

Según los cuidados y la forma en que el paciente maneje su enfermedad, será un factor determinante para disminuir los episodios de sangrado, el número de accidentes y, por lo tanto, menor número de secuelas.

Como es lógico, muchos de estos problemas psicológicos en el paciente hemofílico no pueden ser manejados más que por un médico psiquiatra o psicólogo con experiencia, pero cualquier médico que maneje hemofílicos tiene la obligación de ser capaz de identificar estos problemas y canalizar adecuadamente con el grupo

psiquiátrico. Esto sólo se lograr se conociendo los diferentes estados psicológicos o manifestaciones. Así mismo, si el médico ortopedista que por mucho es el que más contacto tiene con el paciente hemofílico conoce las características psicológicas de estos enfermos, y se identifica con el paciente, puede colaborar en el manejo psicológico y sino cuando menos no empeorar una condición que puede tener una gravedad incalculable para una persona y su familia.

## BIBLIOGRAFIA

### LIBROS.

- Ajuriaguerra J. De. El niño, la enfermedad y la limitación física. En Ed. Masson. Manual de Psiquiatría Infantil. Barcelona, España: Masson Editores, S. de R.L. de C.V., 1983: 845-868.
  
- Barr J.S., Aids and Hemophilic Arthropathy. In Stehr-Green J.K., Greene W.B., DeGnore, L.T., eds. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Pennsylvania, E.U.: A.A.O.S. Publication, 1989: 357-388.
  
- Biggs R. The Treatment of Hemophilia A and B and Von Willebrand's Disease. Oxford: Blawell Scientific Publication Ltd., 1978.

- Campbell W. et. al. The Management of Musculoskeletal Problems in Hemophilia. In Campbell W. Greene W.B., Blatt P.M. White II G.C., Robert H.R., eds. A.A.O.S. Instructional Course Lectures. Pennsylvania, E.U.: A.A.O.S. Publication, 1983: 210-241.
  
- Hamerton J.L. y Swanson C.P. Patrones de Transmisión de los Genes y Caracteres. En Thompson J.S. y Thompson M.V., eds. Genética Médica, 2a. ed., Barcelona, España: Salvat Editores, S.A., 1975: 49-92.
  
- Kaplan H.I. Factores Psicológicos que Influyen en las Enfermedades Físicas (Trastornos Psicósomáticos). En Kaplan H.I., Sadock B.J., Ed. Salvat. Compendio de Psiquiatría. Barcelona, España: Salvat Editores, S.A., 1988: 503-559.
  
- Niemann K. Enfermedades Relacionadas con el Sistema Hematopoyético. En Lovell W., Ed. Ortopedia Pediátrica, 2a. ed., Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 1989: 188-222.
  
- Nossel H.L. Disorders of Blood Coagulation Factors. In Harrison T.R., Ed. Principles of Internal Medicine. 10 Ed., Japan: Mac Graw-Hill Book Co., 1983: 1900-1908.

## ARTICULOS.

1. Aznar J.A., Jorquera J.I., Peiro A., Garcia I. The Importance of Corticoids added to Continued Treatment with Factor VIII Concentrates in the Suppression of Inhibitors in Haemophilia A. *Thromb Haemost* 1984; 51: 217-221.
2. Chantseva E.A. y Barkagan Z.S. Ipsol'zovane apparatov vneshnei fiksatsii reabilitatsii bol'nykh gemofilie (Use of equipment for external fixation and rehabilitation of patients with hemophilia). *Gematol Transfuziol* 1989; 34: 17-23.
3. Dirat C., Du Boullay C., Gaubert J. et. al. La synovectomie du genou chez l'hémophile. Indications actuelles, incidences sur la reeducation. *Ann Readapt Med Phys*, 1989; 32/3: 327-330.
4. Dirat G., Savy-Pacaux A.M., Duboullay C. et. al. Place de la synoviorthese dans le traitement et la reeducation de l'hémophilie. *Ann Med Phys*. 1982; 25/2: 281-286.
5. Duthie R.B. Orthopaedic problems in haemophilia. *J. Jpn Orthop Assoc*. 1982; 56/9: 851-860.

6. Greene W.B., DeGnore L.T. y White G.C. Orthopaedics procedures and prognosis in haemophilic patients who are seropositive for human immunodeficiency virus. J. Bone Joint Surg 1990; 72: 2-11.
7. Gregosiewicz A., Wosko I. y Kandzierski G. Intraarticular bleeding in children with hemophilia: the prevention of arthropathy. J. Pediatr Orthop 1989; 9: 182-185.
8. Heim M., Horoszowski H. y Martinowitz U. Case report: The treatment of chronic synovitis by chemical synovectomy. J Orthop Sport Phys Ther 1986; 8/2: 85-87.
9. Johnson R.P. y Babbit D.P. Five stages of joint disintegration compared with range of motion in hemophilia. Clin Orthop Relat Res 1985; 201: 36-42.
10. Leroux J.L., Blotman F., Navarro M. et. al. L'articulation femoro-patellaire hemophilique et ses problems de reeducation. Ann Med Phys 1982; 25/2: 287-296.
11. Limbird T.J. y Dennis S.C. Synovectomy and continous passive motion (CPM) in hemophilliic patients. Arthroscopy 1987; 2: 74-79.

12. Lins R.E. Hankin F.M., Kaufer H. y Granger J.F. Septic polyarthritits and its relation to systemic disease processes. A report of three cases. J. Arthroplasty 1988; 3: 359-362.
13. Markova I., Forbes C.D., Rowlands A. et. al. The haemophiliac patient's self-perception of changes in health and life-style arising from self-treatment. Int J Rehabil Res 1983; 6/1: 11-18.
14. Pelletier J.R., Findley T.W. y Gemma S.A. Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy. Phys Ther 1987; 67: 1359-1364.
15. Riabov V.M., Bagaev V.I. y Sadkov S.A. Osobennosti intellekta detei, bol'nykh gemofiliei (Intellectual characteristics of children with hemophilia). Zh Nevropatol Psikhiatr 1989; 89: 26-28.
16. Riabov V.M., Psikhosotsia'Inyi aspekt i osobennosti lichnosti bo'lnykh gemofiliei (Psychosocial aspect and personality characteristics of patients with hemophilia). Gematol Transfuziol 1989; 34: 20-23.

17. Rivard G.E., Girard M., Lamarre C. et. al.  
Synoviorrhesis with collidal sup 3sup 2p chromic phosphate for hemophilic arthropathy: clinical follow-up. Arch Phys Med Rehabil 1985; 66/11: 753-756.
  
18. Scheibel E., Ingerslev J. Dalsgaard-Nielsen J. et. al.  
Continuous high-dose factor VIII for the induction of immune tolerance in haemophilia A patients with high responder state: a description of eleven patients treated. Thromb Haemost 1987; 58: 1949-1052.
  
19. Schuwuchow K.P. y Hofmann P. Die Operative Behandlung der Hamophilen Kniegelenksarthropathie (Operative Treatment of Hemophilic arthropathy in the knee). Z Orthop Ihre Grezgeb 1982; 120/2: 120-124.
  
20. Varni J. W. y Gilbert A. Self-regulation of chronic arthritic pain and long-term analgesic dependence in a haemophiliac. Rheumatol Rehabil 1982; 21/3: 171-174.
  
21. Willert H. G., Horring C., Ewald W. y Scharrer I.  
Orthopaedic surgery in hemophilic patients. Arch Orthop Traum Surg 1983; 101/2: 121-132.

22. Wolff L.J. y Lovrien E.W. Management of fractures in hemophilia. *Pediatrics* 1982; 70/3: 431-436.