

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD MAGDALENA DE LAS SALINAS

**EPIDEMIOLOGIA DE LAS LESIONES ARTICULARES EN PACIENTES
HEMOFILICOS**

TESIS DE POSTGRADO

PRESENTA

DRA. SUSANA CASTILLO MARCELO
PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN TRAUMATOLOGIA Y ORTOPEDIA

ASESORES DE TESIS

DR. ROBERTO BERNAL LAGUNAS
DR. EDGAR MÁRQUEZ GARCÍA

México, D. F., Octubre del 2006.



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dr. Rafael Rodríguez Cabrera	Profesor titular del curso de especialidad y director de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Francisco Moreno Delgado	Director del Hospital de Ortopedia de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Anselmo Reyes Gallardo	Director del Hospital de Traumatología de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Guillermo Redondo Aquino	Director de Educación e Investigación en Salud de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Enrique Guinchard y Sánchez	Jefe de División de Educación e Investigación en Salud Del Hospital de Ortopedia de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Roberto Palapa García	Jefe de División de Educación e Investigación en Salud del Hospital de Traumatología de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Job Diego Velázquez Moreno	Subjefe de la División de Educación e Investigación en Salud del Hospital de Ortopedia de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Roberto Bernal Lagunes	Asesor Clínico, Medico adscrito al Servicio de Pediatría del Hospital de Ortopedia de la UMAE Magdalena de las Salinas
Dr. Edgar Abel Márquez García	Asesor Metodológico. Maestro en ciencias médicas, adscrito del Hospital de Ortopedia de la UMAE Magdalena de las Salinas.
Dra. Susana Castillo Marcelo	Medico Residente egresado de la UMAE Magdalena de las Salinas. Autor de la Tesis

Agradecimientos

A mis padres; Andrea y Roberto por su infinito amor, por su fortaleza para ayudarme a cumplir cada una de mis metas. Han sido un ejemplo diario de trabajo y dedicación. Gracias por su comprensión y sobre todo por respetar cada una mis decisiones aunque éstas a veces sean erróneas.

A mis hermanos Maribel, Rocío, Norma Angélica y José Alberto por tantos años de compañía y tolerancia.

Gracias Alejandro; porque como dice Benedetti **"vos eres mi cómplice y mi todo y en la calle codo a codo somos mucho mas que dos"**

Al Dr. Roberto Bernal Lagunes quien es un ejemplo de entrega con sus pacientes. Gracias por todo su apoyo para realizar este trabajo, por sus enseñanzas que son invaluable y por brindarme su amistad. Ha sido un honor trabajar con usted.

Al Dr. Edgar Márquez García ya que sus comentarios y anotaciones ayudaron a subsanar muchas de las deficiencias de este trabajo.

A mis amigos Lucidalia, Lilia, Santiago, Alfonso, y Leonardo que siempre han tenido una palabra de aliento, una sonrisa o un abrazo en el momento exacto.

A mis compañeros de residencia: Jorge Castillo, Alejandro Durán, José Antonio González, Intí Canizares, gracias por su compañía durante las largas horas de guardia por compartir tantas penas y alegrías por cuatro años.

A los todos mis maestros durante la residencia por brindarme sus conocimientos y especialmente a los doctores: Adrián Medina, Leonel Nieto, Tomás Gómez, Enrique Robledo, Marco A. Sotelo, José G. Aceves, Graciela Gallardo, David Hernández por su confianza.

La deuda moral, académica e incluso financiera que he acumulado durante todos estos años es incalculable, son tantas las personas que me han brindado su ayuda, su amistad, sus conocimientos en algún momento de mi vida que la lista sería interminable, una disculpa a todos aquellos que por falta de espacio y tiempo he dejado sin mencionar (ellos saben quienes son). A todos gracias.

INDICE

Título.....	5
Marco teórico.....	6
Justificación.....	13
Objetivos.....	14
Material y Métodos.....	15
Consideraciones éticas.....	21
Resultados.....	22
Discusión.....	43
Conclusiones.....	45
Bibliografía.....	46
Anexo 1.....	48
Anexo 2.....	50

EPIDEMIOLOGIA DE LAS LESIONES ARTICULARES EN PACIENTES HEMOFILICOS

(Hemofílicos Del Servicio De Pediatría Del Hospital De Ortopedia De La UMAE Magdalena De Las Salinas)

Presenta

Dra. Susana Castillo Marcelo

Medico Residente de 4to año de la Unidad de Alta especialidad Magdalena de las Salinas.

MARCO TEORICO

Aspectos históricos de la ortopedia en Hemofilia.

El término Hemofilia derivado de las voces griegas *hemo* "sangre" y *philia* "afición" fue acuñado por Friedrich Hopff en 1828. Sin embargo el primer estudio que relaciona la tendencia hemorrágica con los trastornos del sistema músculo-esquelético se atribuye a John Conrad Otto, médico de Filadelfia en 1803 en la publicación: "***Informe sobre una predisposición hemorrágica existente en ciertas familias***".¹

En 1838 Dubois relaciona las lesiones articulares con las hemorragias que presentaban los pacientes hemofílicos y Volkman, en 1868, incluye la afección articular del hemofílico en el grupo de las artritis inflamatorias. Posteriormente Leggs en 1872 la clasifica en define tres grados y describe la tendencia hemorrágica en músculos y articulaciones. Es hasta 1892 que Konig describe la entidad anatomo-clínica de la artropatía hemofílica separándola del resto de las artritis.²

A partir de 1900 los estudios se multiplicaron y la mayoría de ellos concluía que los cambios degenerativos articulares eran una consecuencia de las hemorragias características de la hemofilia, aunque en ninguno se aclaraba los mecanismos patogénicos.³

La incapacidad para cohibir las hemorragias así como la corta esperanza de vida de los pacientes hizo que durante esta época no se plantearan consideraciones terapéuticas ortopédicas.^{4,1}

Durante el final del siglo XIX y principios del XX, debido a que varios miembros de familias reales padecieron hemofilia, se puso mayor interés en el estudio del proceso de coagulación. A finales de 1940, Pavlovsky describió que las deficiencias de la sangre de un hemofílico podían ser normalizadas con la sangre de otro hemofílico y en 1950 se llegó a la conclusión que debían haber por lo menos dos tipos diferentes de hemofilia.⁵

En la segunda mitad del siglo XX favorecido por los importantes avances en el campo de la hemostasia se puso mas énfasis en la prevención y atención de los problemas músculo-esqueléticos en los pacientes hemofílicos, destacando trabajos publicados por Biggs y Mcfarlane en los cuales se propone que el tratamiento de la enfermedad debe ser considerado tanto desde el punto de vista hematológico como ortopédico, sirviendo de base para fijar los conceptos modernos del tratamiento multidisciplinario.

En la evolución general del tratamiento ortopédico cabe mencionar la implantación de las primeras prótesis totales como solución a los problemas articulares crónicos. La primera prótesis total de cadera implantada en un hemofílico fue realizada en 1968 por J. Vernon Luck.¹

Actualmente la atención esta concentrada en la prevención de las alteraciones del sistema músculo-esquelético mediante la infusión preventiva semanal de concentrados de los factores de coagulación deficientes a partir del momento en que se realiza el diagnóstico.

Generalidades.

La hemofilia es un trastorno de la coagulación causada por una deficiencia de los factores que contribuyen en el mecanismo de formación del coágulo. La sintomatología de la hemofilia incluye episodios repetidos de sangrado y hemorragia incontrolada, que puede ser espontánea o secundaria a traumatismos leves.^{6, 7}

Se describen tres tipos de hemofilia. La hemofilia tipo A es la más común y se debe a una deficiencia del factor VIII. La hemofilia tipo B se origina por la deficiencia del factor IX (enfermedad de Christmas) comprende el 15% de los casos. La hemofilia tipo C (enfermedad de Von Willebrand) es causada por una deficiencia del factor VIII y una anomalía plaquetaria. Las tres son clínicamente indistinguibles.^{6, 8}

La hemofilia tipo A es el tipo más común comprende el 80% de los casos, se ha demostrado que esta enfermedad se trasmite según un patrón recesivo ligado al sexo, de forma que el gen se encuentra en el cromosoma X y afecta de manera exclusiva a los varones.^{4, 5}

La gravedad clínica de la enfermedad es muy variable y es proporcional a la magnitud de la deficiencia del factor VIII. Se habla de una hemofilia severa cuando la determinación del factor revela una cantidad menor al 1% (menor a 2 UI/dl), generalmente presentan hemorragias espontáneas en las articulaciones y los tejidos blandos. Los pacientes con hemofilia moderada suelen tener entre un 1% y un 5% de la cantidad normal (2 a 5 UI/dl), en ellos se producen hemorragias importantes a consecuencia de traumatismos menores. Los pacientes con concentraciones de factor superiores al 30% (> 5 UI/dl) se consideran con enfermedad leve y suelen tener una vida normal, incluso pueden no ser diagnosticados, aunque pueden sufrir hemorragias excesivas en caso de traumatismos importantes o en intervenciones quirúrgicas.^{5, 4, 6}

Los episodios hemorrágicos son raros durante el primer año de vida hasta que el paciente comienza a desplazarse solo a caerse o tropezarse con objetos, los episodios se incrementan en forma proporcional a la actividad física del niño. Las hemorragias cerebrales son las de mayor riesgo.⁹ Sin embargo las músculo-esqueléticas son más frecuentes y pueden provocar importantes secuelas.^{10, 11}

Las implicaciones ortopédicas de la hemofilia pueden enumerarse

1. hemartrosis y artropatía hemofílica
2. hematoma de partes blandas
3. seudotumor hemofílico
4. (parálisis nerviosa)
5. miositis osificante

Hemartrosis

Es la lesión más frecuente en el aparato locomotor, presentándose en el 85% de los pacientes.¹² La hemorragia intra-articular es más frecuente en las rodillas, codo y tobillos.⁹ Es rara en hombro y caderas; no hay una explicación certera de porqué es menos frecuente en éstas, pero se ha descrito que los factores mecánicos juegan un factor importante; ya que estas articulaciones están protegidas por importantes envolturas musculares y tienen pocos pliegues sinoviales.^{13, 7}

El cuadro es infrecuente en los primeros años de vida, pero aumenta cuando el niño sobrepasa los 5 años e incrementa su actividad física.

El sangrado anormal proviene del plexo venoso subsinovial donde se ha demostrado la ausencia de actividad trombotica.⁶ Los síntomas de la hemorragia intra-articular son dolor, edema, hipertermia local, la articulación es llevada a una posición de máxima capacidad provocando contractura muscular defensiva.^{14, 7} El tratamiento óptimo involucra aplicación del factor anti-hemofílico, aspiración de la articulación, hielo, analgesia apropiada, reposo, colocación de férulas posteriores, inicio de rehabilitación de forma precoz al ceder el cuadro agudo.¹⁵

Si la hemartrosis no es tratada correctamente la contractura se hace fija, llevando a la articulación a una posición mecánica anormal que favorece la repetición de estos episodios, provocando cambios permanentes en la sinovial y el cartílago articular con subsecuente destrucción total de la articulación, este proceso es llamado artropatía hemofílica.^{6, 7}

Artropatía hemofílica.

No se conoce con exactitud cual es el mecanismo por el cual la hemorragia articular destruye las superficies articulares.^{16, 2, 7} Se ha demostrado por resonancia magnética depósitos de hierro en la sinovial.⁷ La hemosiderina aparece como corpúsculos tanto intra como extracelulares y ejerce un efecto tóxico sobre las células, se cree que la fracción leucocitaria de la sangre autóloga provoca intensas respuestas inflamatorias en la sinovial similares a la de la artritis reumatoide.^{16, 17, 7} Cuando se produce la hemorragia en la sinovial se desencadena una proliferación de células sinoviales y un aumento de la vascularidad. Posteriormente viene el depósito de la hemosiderina en las células de revestimiento y en el tejido subsinovial y se produce una leve respuesta inflamatoria, cuando la hemorragia no recidiva, la recuperación del tejido sinovial se lleva a cabo en 10 a 14 días, sin embargo si se producen episodios repetitivos se produce daño irreversible.^{1, 18}

En la sinovial, la hemosiderina produce hipertrofia de las células de revestimiento, que se disponen en dos o tres capas, lo que da lugar a las características vellosidades y al color café oscuro de la sinovial en los pacientes hemofílicos. En las capas profundas se forman infiltrados inflamatorios alrededor de los depósitos de hemosiderina y sobreviene una proliferación de vasos sanguíneos, lo que aumenta las posibilidades de

que se produzca una nueva hemorragia. A medida de que el proceso avanza, crece el tejido fibroso que invade la sinovial y que sustituye a las células del revestimiento, dando lugar a la formación del pannus sobre el cartílago articular.^{16, 17}

Las alteraciones de la composición de líquido sinovial dificultan la nutrición del cartílago articular sumándose a esto la actividad de las enzimas proteolíticas que contribuyen a su degradación. A medida que disminuye la calidad del cartílago articular se producen hendiduras lo que disminuye su resistencia haciéndose más susceptible a los traumatismos. Con el tiempo, el cartílago se va adelgazando hasta su destrucción completa dejando el hueso expuesto.^{2, 19}

La pérdida de la superficie articular y el aumento de la fibrosis en la sinovial provoca contracturas articulares que progresan hasta la típica artropatía hemofílica.⁴

Manifestaciones clínicas

La repetición de estas hemorragias en la misma articulación establece una artropatía subaguda con engrosamiento de la sinovial, discreto edema peri-articular con incremento del diámetro de la articulación y dolor moderado durante la función o en reposo, menor que en la hemartrosis aguda.^{8, 20} Uno de los principales datos indicativos del paso a la cronicidad es la hipotrofia muscular y la pérdida de movilidad que puede manifestarse años antes de que aparezca dolor y deformidad articular. Cuando aparecen signos radiológicos de artropatía generalmente se encuentra una contractura en flexión irreducible. Sin embargo las deformidades axiales pueden manifestarse aun antes que las alteraciones radiológicas. En las rodillas se puede encontrar una actitud en valgo y rotación externa^{1, 2, 20}

Evaluación radiológica de la artropatía hemofílica.

Las alteraciones radiológicas de las articulaciones son proporcionales a la magnitud de su deterioro. La pérdida del cartílago y la disminución del espacio articular son los factores más importantes en relación a la disminución de la funcionalidad articular.

Las radiografías son muy importantes en el seguimiento de un paciente con artropatía hemofílica; esto tanto para el tratamiento como para pronóstico. Los cambios radiológicos tempranos son similares a los de la artritis reumatoide mientras que los tardíos son más parecidos a los de la osteoartritis.^{2, 9, 16} En el inicio de la artropatía se encuentra aumento de las partes blandas, osteopenia y ensanchamiento de la epífisis. Posteriormente se observan quistes óseos subcondrales, deformación cuadrada de la rótula, ensanchamiento de la zona intercondílea en el fémur, alargamiento de la cabeza radial y ensanchamiento del área troclear en el codo.

La progresión de la artropatía disminuye el espacio articular, hay formación de osteofitos y finalmente se observa destrucción articular marcada y anquilosis.^{3, 21}

Dos sistemas han sido descritos para intentar clasificar los cambios articulares observados en pacientes hemofílicos. La primera en 1970 postulada por Arnold y

Hilgartner documenta un patrón progresivo de deformidad y destrucción articular, con cinco estadios (tabla 1).^{9, 16}

Tabla 1. Escala de Arnold-Hilgartner

Estadio	Hallazgos
I	Tumefacción de los tejidos blandos
II	Osteoporosis y crecimiento excesivo de la epífisis, deformidades angulares
III	Quistes subcondrales con ensanchamiento típico y profundización de la muesca intercondílea en la rodilla
IV	Destrucción del cartílago con estrechamiento del espacio articular
V	Pérdida del espacio articular con contracturas fibrosas de la articulación y desorganización completa de la misma.

Posteriormente se realiza la escala de Pettersson en 1980, la cual es adoptada por la Federación mundial de hemofilia desde 1923. En la cual la puntuación final oscila entre 0 cuando hay ausencia de artropatía y 13 puntos, en el caso de los pacientes con afectación severa (tabla 2).²²

Tabla 2. Escala de Pettersson

Cambio radiológico	Puntuación (si aparece)
Osteoporosis	1
Ensanchamiento de la epífisis	1
Irregularidad subcondral	
- ligera	1
- pronunciada	2
Estrechamiento del espacio articular	
- abierto mas 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 las superficies articulares	
- ligera	1
- pronunciada	2
Deformidades angulares de la extremidad	
- ligera	1
- pronunciada	2

La principal diferencia entre las dos escalas es que la de Arnold-Hilgartner es progresiva mientras que la segunda es aditiva. Sin embargo ninguna de las dos escalas detecta cambios articulares tempranos.

Los estudios de imagen con alta resolución espacial tales como la Tomografía Computada y la Resonancia Magnética han ganado popularidad en el estudio de los cambios articulares en hemofilia, ya que a través de estas se puede detectar la hipertrofia sinovial, el sitio específico de sangrado así como la pérdida del cartílago articular.^{3, 11}

Valoración articular integral de paciente hemofílico

El comité músculo-esquelético de la Federación Mundial de Hemofilia desarrolló un sistema de evaluación articular integral útil para el control evolutivo de la artropatía hemofílica. Se basa en cuatro parámetros: Dolor, hemorragia, exploración física y radiología. La suma de los cuatro aspectos pretende reflejar el estado articular del paciente hemofílico en el momento de la exploración (tablas 3, 4, 5 y 6).¹⁸

Tabla 3. Valoración del dolor

Características del dolor	Puntuación
Ausencia de dolor Sin déficit funcional Sin requerimiento de analgésicos (Excepto en los episodios de hemartrosis)	0
Dolor leve No interfiere en las actividades de la vida a diaria Uso de analgésicos no narcóticos	1
Dolor moderado Interfiere ocasionalmente en las actividades de la vida diaria Utilización de analgésicos no narcóticos Uso ocasional de analgésicos narcóticos	2
Dolor intenso Interfiere en las actividades de la vida diaria Requiere habitualmente del uso de analgésicos no narcóticos y narcóticos	3

Para la valoración de la hemorragia se designa como menor a el episodio en el cual el dolor es moderado, hay mínimo edema, mínima restricción de movimiento y la resolución es en menos de 24 horas. La hemorragia mayor presenta dolor, edema, limitación del movimiento y no cede en 24 horas.

Tabla 4. Valoración de la hemorragia

Episodios de hemorragia	Puntuación
Ningún episodio	0
Ningún episodio de hemorragia mayor o entre 1 y 3 menores	1
Entre 1 y 2 episodios de hemorragia mayor o entre 4 y 6 menores	2
3 o más episodios de hemorragia mayor o 7 o más menores	3

Tabla 5. Examen físico

Signo evaluado	Puntuación
Edema	
- sin edema	0
- moderado	1
- severo	2
Atrofia muscular	
- ausente	0
- presente	1
Deformidad axial	
- sin deformidad	0
- deformidad moderada	1
- deformidad severa	2
Crepitación con el movimiento	
- ausente	0
- presente	1
Grado de movilidad	
- Normal	0
- restricción moderada	1
- Restricción severa	2
Inestabilidad	
- Estable	0
- Inestabilidad moderada	1
- Inestabilidad severa	2

La valoración radiológica se basa en la escala de Pettersson ya descrita anteriormente en la tabla 2.²²

JUSTIFICACION DEL ESTUDIO

La hemofilia es un padecimiento con distribución Mundial que afecta primordialmente al varón con una incidencia de 3 a 4 por cada 100,000 en Gran Bretaña y hasta de 10 en 100,000 habitantes en Estados Unidos.³ En México, no se cuenta con una estadística fidedigna debido a que muchos caso de hemofilia leve no son diagnosticados.¹⁰

Es una enfermedad hemorrágica hereditaria, potencialmente discapacitante; que puede ocasionar alteraciones psicológicas graves en el enfermo y su núcleo familiar.¹⁰

El Ortopedista es uno de los médicos implicados en el tratamiento de los pacientes hemofílicos ya que el sistema músculo-esquelético resulta afectado frecuentemente. Por lo que es importante que este familiarizado con las diferentes tipos de lesiones articulares que se encuentran en ellos, así como la evolución clínica de las mismas, para poder establecer de acuerdo al grado de afectación no solo un manejo sino un pronóstico de la capacidad funcional del paciente.⁶

La hemartrosis, la sinovitis crónica y la artropatía hemofílica son las afecciones del sistema músculo-esquelético más frecuentemente encontradas en estos pacientes y que pueden condicionar importante limitación de la capacidad funcional en los pacientes hemofílicos, disminuyendo así su calidad de vida. Sin embargo dentro del hospital de **Ortopedia "Dr. Victorio de La Fuente Narváez"** no se cuenta con un adecuado registro sobre la epidemiología de las lesiones articulaciones en pacientes hemofílicos.

Para poder llegar a un adecuado manejo de este tipo de lesiones es importante, primero, establecer un panorama general de la situación ortopédica actual en el grupo de niños portadores de hemofilia que se maneja en el Hospital de Ortopedia Magdalena de las Salinas. Por lo que se propone realizar un estudio epidemiológico acerca de las lesiones articulares presentes en los pacientes hemofílicos de este hospital tomando en cuenta algunos parámetros descritos por la Federación Mundial de Hemofilia para la valoración integral de estos pacientes, así mismo aplicando la escala radiográfica de Arnold-Hilgartner; que en el servicio de ortopedia pediátrica es la más utilizada por ser sencilla y fácil de correlacionar con los datos clínicos.

OBJETIVOS

Objetivo general

- Conocer la epidemiología de las lesiones articulares en pacientes hemofílicos del Hospital de Ortopedia Magdalena de las Salinas.

Objetivos específicos

- Determinar la frecuencia de afectación articular en pacientes hemofílicos
- Conocer la edad promedio de presentación de lesiones articulares
- Conocer el número promedio de articulaciones afectadas en paciente hemofílicos
- Establecer cuales articulaciones presentan daño articular con mayor frecuencia en paciente hemofílicos
- Determinar el estadio radiológico de las lesiones articulares presentes en paciente hemofílicos
- Conocer el grado de actividad física realizada por pacientes con hemofilia, así como el uso de ortesis para llevarla a cabo
- Establecer la presencia de sintomatología en la artropatía hemofílica
- Da a conocer los tratamientos médico empleados en el hospital para las lesiones articulares en paciente hemofílicos

MATERIALES Y MÉTODOS

Diseño del estudio

- Por la maniobra del investigador: observacional
- Por la dirección del estudio: transversal
- Por la captura de la información: retroproyectivo
- Por la medición en el tiempo: transversal

Sitio

- El estudio se realizó en el tercer nivel de atención médica en el servicio de Ortopedia Pediátrica en el hospital de Ortopedia de la "Unidad Médica de Alta Especialidad Magdalena de las Salinas". Del Instituto Mexicano del Seguro Social en México, D. F.

Periodo

- El estudio se realizó de enero 2006 a abril 2006.

Técnica de Muestreo

- No probabilística de casos consecutivos

Variables

- Universales

Edad

Definición conceptual: Tiempo que ha vivido una persona.

Definición operacional: Número de años cumplidos hasta el momento del estudio

Tipo de variable: numérica continua medida en años

Sexo

Definición conceptual: Constitución orgánica que distingue al macho de la hembra, lo masculino de lo femenino

Definición operacional: condición genérica de los pacientes con hemofilia

Tipo de variable: Nominal dicotómica; femenino o masculino.

- Independientes

Tipo de hemofilia

Definición conceptual: Enfermedad hematológica causada por una deficiencia de un factor de coagulación determinado

Definición operacional: De acuerdo a la clasificación de hemofilia según Ahlberg y Nilsson se reconocen tres entidades

- Hemofilia A: Causada por una deficiencia del factor VIII de la coagulación.
- Hemofilia B: Enfermedad hematológica causada por la deficiencia del factor IX de la coagulación.
- Hemofilia C: Enfermedad hematológica causada por una deficiencia del factor VIII de la coagulación más una anomalía plaquetaria

Tipo de variable: categórica nominal

Grado de hemofilia

Definición conceptual: Magnitud de los síntomas causados por la enfermedad y que es inversamente proporcional a la concentración del factor de coagulación deficiente.

Definición operacional: Según Ahlberg y Nilsson hay tres grados de severidad en la Hemofilia

- Hemofilia leve: Concentraciones mayores a 30% de los índices normales del factor VII o IX de la coagulación.

- Hemofilia moderada: Concentraciones concentraciones del 1% al 5% de la cantidad normal de factores VIII o IX de la coagulación.
- Hemofilia severa: Determinación del factor VIII o IX menores al 1% de lo normal.

Tipo de variable: categórica nominal

- Dependientes

Dolor

Definición conceptual: experiencia subjetiva y desagradable de un individuo ante un estímulo

Definición operacional: presencia o ausencia de dolor en cualquiera de las articulaciones estudiadas.

Tipo de variable: nominal, dicotómica

Articulaciones afectadas

Definición conceptual: uniones óseas que presentan algún dato patológico

Definición operacional: número de articulaciones en las que se demuestren cambios ya sea clínicos y/o radiográficos en paciente con hemofilia.

Tipo de variable: numérica, discreta

Eventos de hemartrosis

Definición conceptual: Número de veces que se presenta una hemorragia intrarticular en un tiempo determinado

Definición operacional: Número de sangrados intrarticulares que ha presentando el paciente de un mes al momento de la revisión

Tipo de variable: numérica, discreta

Marcha

Definición conceptual: Acción de desplazarse de un lugar a otro en bipedestación

Definición operacional: tipo de deambulación que realiza el paciente al momento de la exploración

- Normal: aquella que se realiza en las 4 fases de la marcha sin ninguna alteración.
- Claudicante independiente: Aquella que presenta alteración de alguna de las fases de la marcha descritas pero sin uso de órtesis.
- Dependiente: paciente con deambulación únicamente posible con algún tipo de ortesis (como muletas, andadera o bastón).

Nula: paciente confinado a silla de ruedas o camilla

Tipo de variable: Categórica

Ortesis empleada

Definición conceptual: sistema de fuerzas mecánicas diseñado para controlar, corregir o compensar una deformidad en el sistema osteomuscular

Definición operacional: utilización de ortesis para realizar su movilización y actividad física

Indicador: ninguna, plantillas, alzas, férulas, muletas, andadera, silla de ruedas.

Tipo de variable: Categórica

Actividad física

Definición conceptual: Facultad de realizar cualquier acción que requiera movimiento del sistema músculo-esquelético

Definición operacional: características de actividad motora que tiene el paciente con hemofilia al momento de la revisión

Normal: aquel que realiza todas su actividades cotidianas de forma independiente incluyendo algún deporte

Moderada: que realiza actividades de la rutina diaria pero no actividad física deportiva

Limitada: Realiza actividades con ayuda de terceros

Nula: que no realiza ninguna actividad únicamente satisface necesidades básicas

Tipo de variable: Categórica

Tratamientos farmacológicos empleados

Definición conceptual: administración de cualquier sustancia química en un paciente con fines terapéuticos

Definición operacional: medicamentos empleados de forma intrarticular para el manejo de artropatía en pacientes hemofílicos

Indicador: ninguno, esteroides intrarticulares, oxitetraciclina intrarticular, otros.

Tipo de variables:

Contractura articular

Definición conceptual: disminución en la movilidad en alguna articulación que no sea voluntaria y no factible de modificarse.

Definición operacional: Presencia de cualquier disminución fija de los arcos de movilidad normales en la articulación evaluada

Tipo de variable: Categórica

Estadio radiológico

Definición conceptual: Cambios radiográficos observados en las articulaciones a las que se les asigna un número.

Definición operacional: Grado de afección de la articulación según la clasificación de Arnold y Hilgartner

- Estadio I: Tumefacción de tejidos blandos
- Estadio II: Osteoporosis y crecimiento excesivo de las epífisis con deformidades angulares
- Estadio III: Quistes subcondrales, ensanchamiento, profundización de la muesca intercondílea en la rodilla
- Estadio IV: Destrucción de cartílago con estrechamiento del espacio articular
- Estadio V: Pérdida del espacio articular con contracturas fibrosas y desorganización completa de la articulación

Tipo de variable: escalar, discreta

Criterios de inclusión

- Pacientes portadores de hemofilia A o B, tratados y/o consultados en el servicio de ortopedia pediátrica de Hospital de Ortopedia Magdalena de las Salinas desde marzo 2005 a marzo 2006
- Pacientes menores de 19 años
- Derechohabientes del IMSS
- Cualquier nivel socioeconómico
- Pacientes que aceptaron participar en el estudio
- Pacientes con registro completo de datos clínicos y radiográficos

Criterios exclusión

- Pacientes que sean portadores de otra enfermedad concomitante que pueda provocar cambios articulares.
- Pacientes que padezcan alguna otra enfermedad que afecte la capacidad funcional motora

Criterios de eliminación

- Pacientes que abandonaron el estudio por cualquier motivo.

INTERVENCIONES

Sistema de captación de la información.

Se elaboró una hoja de captación de datos en base a las variables estudiadas (Anexo 1). Los datos de identificación de pacientes, así como la sintomatología fueron obtenidos por los investigadores durante las consultas de los pacientes en el servicio de ortopedia pediátrica de la UMAE Magdalena de las Salinas en base a interrogatorio directo.

Se efectuó exploración física de cada uno de los pacientes realizándose previamente una invitación a participar en el estudio mediante una carta de consentimiento informado (Anexo 2). Los datos obtenidos por los investigadores a través de la exploración física también fueron registrados en la hoja de captación de datos previamente diseñada.

Durante la misma consulta se realizó la revisión de estudios radiográficos que el paciente llevaba, obtenidas por el motivo de consulta. (Anexo 1).

Análisis de datos.

Se realizó análisis estadístico descriptivo aritmético para obtener frecuencias, porcentajes así como medias de tendencia central y dispersión. Se utilizó el programa de análisis estadístico SSPSS 11.0

Recursos.

- Humanos:

Un médico ortopedista adscrito al servicio del Ortopedia pediátrica: Dr. Roberto Bernal Lagunas, que asesoró el registro de datos y exploración física del paciente

Un médico residente de 4to año de ortopedia: Dra. Susana Castillo Marcelo, quien realizó el llenado de las hojas de registro.

Un médico Ortopedista como asesor metodológico: Dr. Edgar Abel Márquez García

- Materiales:

Expedientes clínicos

Exámenes radiográficos
 Hojas de papel bond
 Computadora
 Goniómetro y cinta métrica

- Financieros
- Por el Instituto Mexicano del Seguro Social
 Por los investigadores

Cronograma de trabajo.

Título de proyecto: Epidemiología de las lesiones articulares en paciente hemofílicos

Actividades	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F
Elaboración de protocolo	x											
Autorización por el comité de evaluación local	x											
Recolección de la información		x	x									
Elaboración de la información				x	x							
Análisis e interpretación de los Resultados						x	x					
Difusión y publicación								x	x			

CONSIDERACIONES ETICAS APLICABLES AL ESTUDIO

Este estudio se ajustó a las normas éticas institucionales y a la Ley General de Salud en materia de experimentación en seres humanos, así como a la declaración de Helsinki de 1975, con modificaciones en el congreso de Tokio, Japón en 1983.

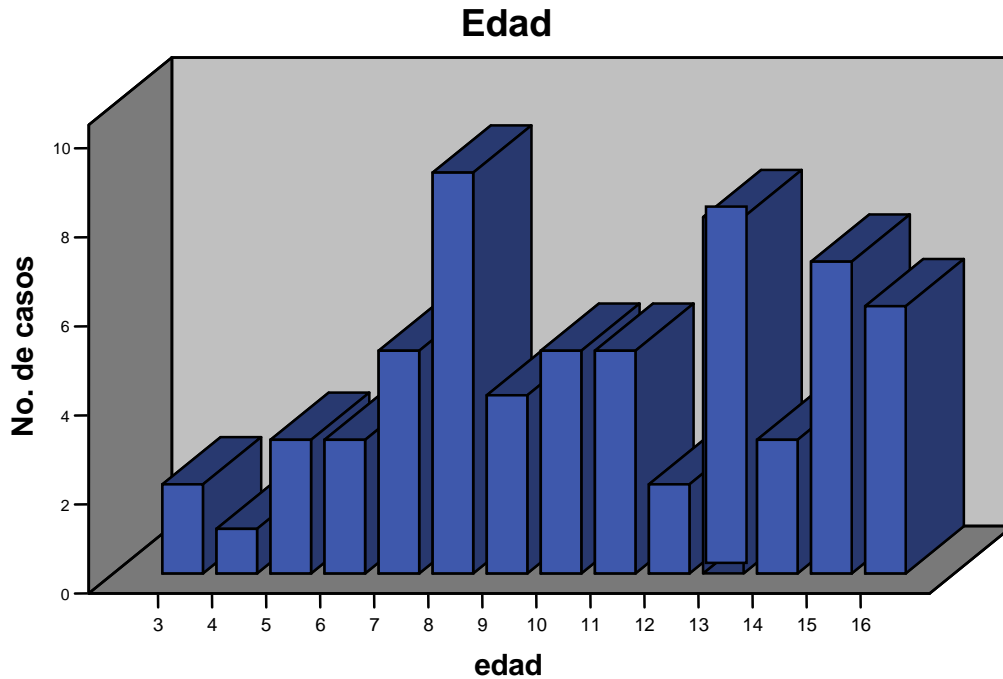
RESULTADOS

Durante el estudio se revisaron 70 pacientes de los cuales 2 no cumplieron con los criterios de inclusión por rebasar la edad límite de pacientes considerados pediátricos (16 años) Cinco pacientes no se incluyeron el estudios por no contar con estudios radiográficos completos. De los 63 pacientes restantes todos los pacientes fueron del sexo masculino. La edad promedio fue de 10.5, con una mínima de 3 y máxima de 16 años. El grupo más representativo fue el de 8 años con 9 casos (14.3%) como se muestra en las siguiente tabla y gráfica.

Edad

Promedio	10.51
Mediana	10.00
Moda	8
Mínima	3
Máxima	16

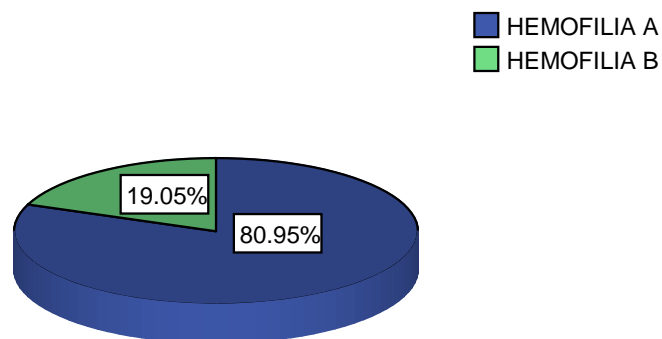
Edad en años	No. de casos	Porcentaje
3	2	3.2
4	1	1.6
5	3	4.8
6	3	4.8
7	5	7.9
8	9	14.3
9	4	6.3
10	5	7.9
11	5	7.9
12	2	3.2
13	8	12.7
14	3	4.8
15	7	11.1
16	6	9.5
Total	63	100.0



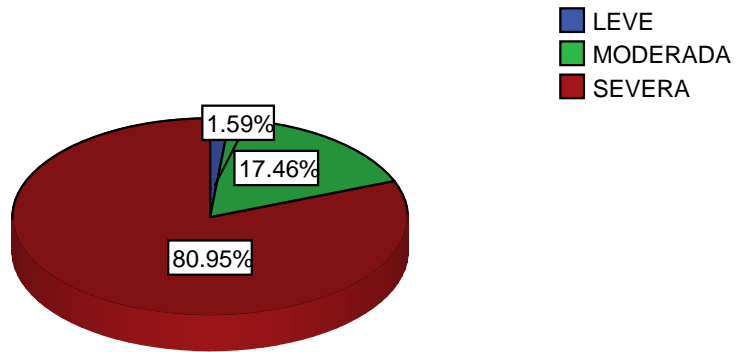
El tipo de hemofilia más frecuente fue el A con 51 casos (81%) y de tipo B solo se reportaron 12 (19%).

En cuanto a la gravedad clínica de los 63 casos solo uno fue leve (1.6%), moderada en 11 pacientes (17.5%) y severa en 51 casos (81%). Para la variable de diagnóstico se obtuvieron los siguientes resultados: hemofilia A leve un 1.6% (1 paciente), hemofilia A moderada 14.3% (9 casos), hemofilia A severa 66.7% (42 pacientes), hemofilia B moderada 3.2% (2 pacientes), 14.3% (9 casos). No se presentó ningún paciente con hemofilia B leve.

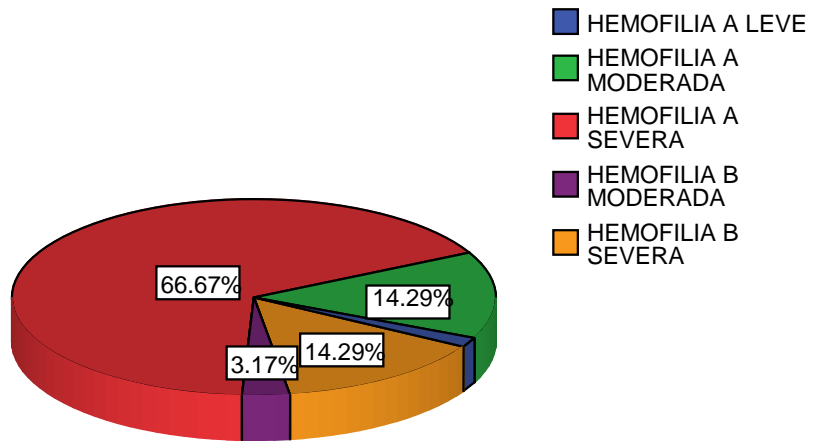
Tipo de Hemofilia



Grado de Hemofilia



Diagnóstico



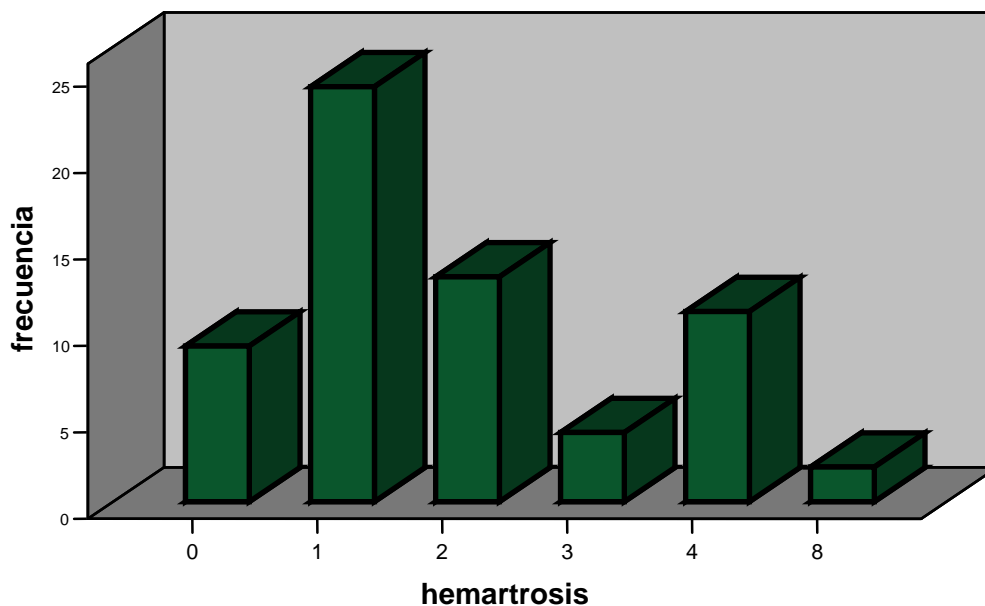
En cuanto al número de hemartrosis presentados por mes se encontró un rango de 0 a 8 eventos, con un promedio de 1.94, como se muestra en la siguiente tabla.

No. de hemartrosis por mes

Promedio	1.94
Mediana	1.00
Moda	1
Mínima	0
Máxima	8

En 24 pacientes (38.1%) se presentó solo un evento de hemartrosis por mes, 13 pacientes presentaron dos hemartrosis por mes representando un 20.6%, el 17.5% de los pacientes (11 casos) presento 4 eventos por mes, 4 pacientes 3 episodios (6.3%) y en dos pacientes se registraron hasta 8 eventos por mes (3.2%), no se presento ninguna hemartrosis en un mes en 9 pacientes (14.3%).

Número de hemartrosis por mes

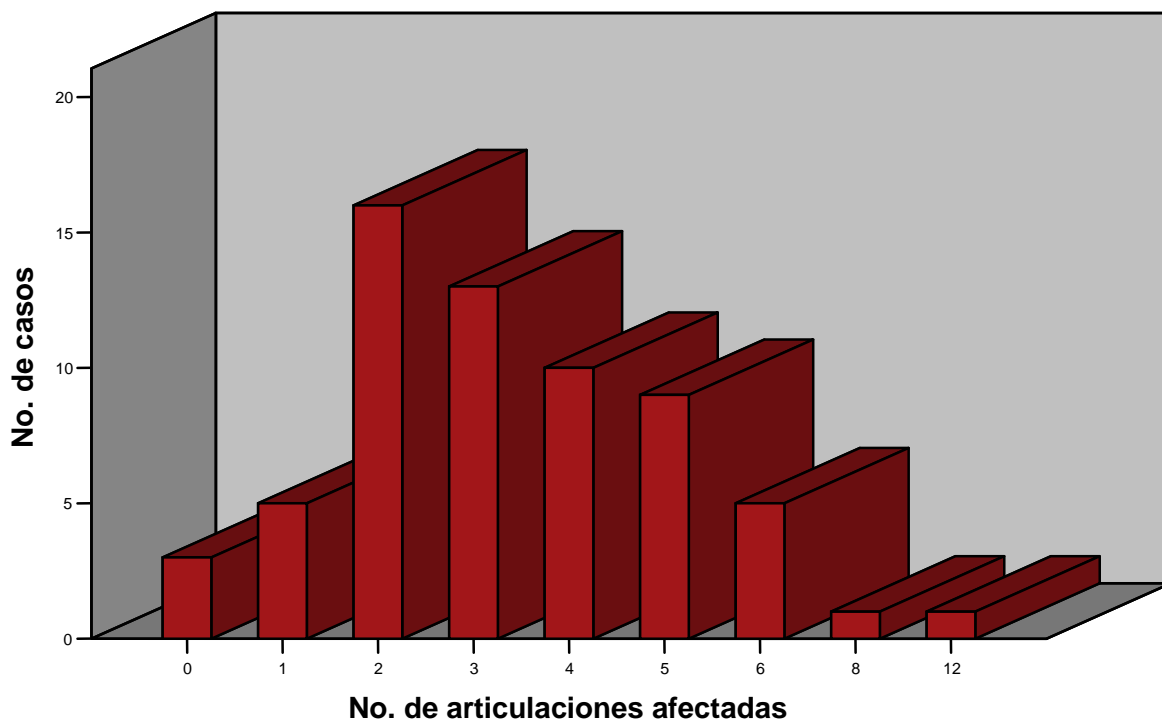


El número de articulaciones afectadas vario en un rango de 0 a 12, con un promedio de 3, el 25.4% (16 casos) de los pacientes presentaron por lo menos dos articulaciones dañadas, el 20.6 (13 pacientes) tenían 3 articulaciones afectadas, 15.9%(10 pacientes) 4 articulaciones,14.3% (9 casos) presento daño en 5 articulaciones, en 7.9% (5 pacientes) 6 articulaciones y solo en el 1.6% (un paciente) se presentaron 8 y 12 articulaciones afectadas respectivamente.

Articulaciones afectadas

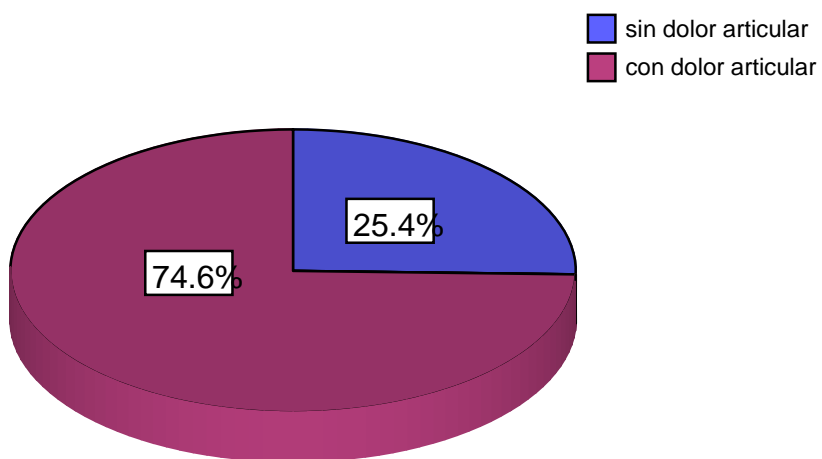
No de articulaciones afectadas	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulativo
0	3	4.8	4.8
1	5	7.9	12.7
2	16	25.4	38.1
3	13	20.6	58.7
4	10	15.9	74.6
5	9	14.3	88.9
6	5	7.9	96.8
8	1	1.6	98.4
12	1	1.6	100.0
Total	63	100.0	

Articulaciones afectadas

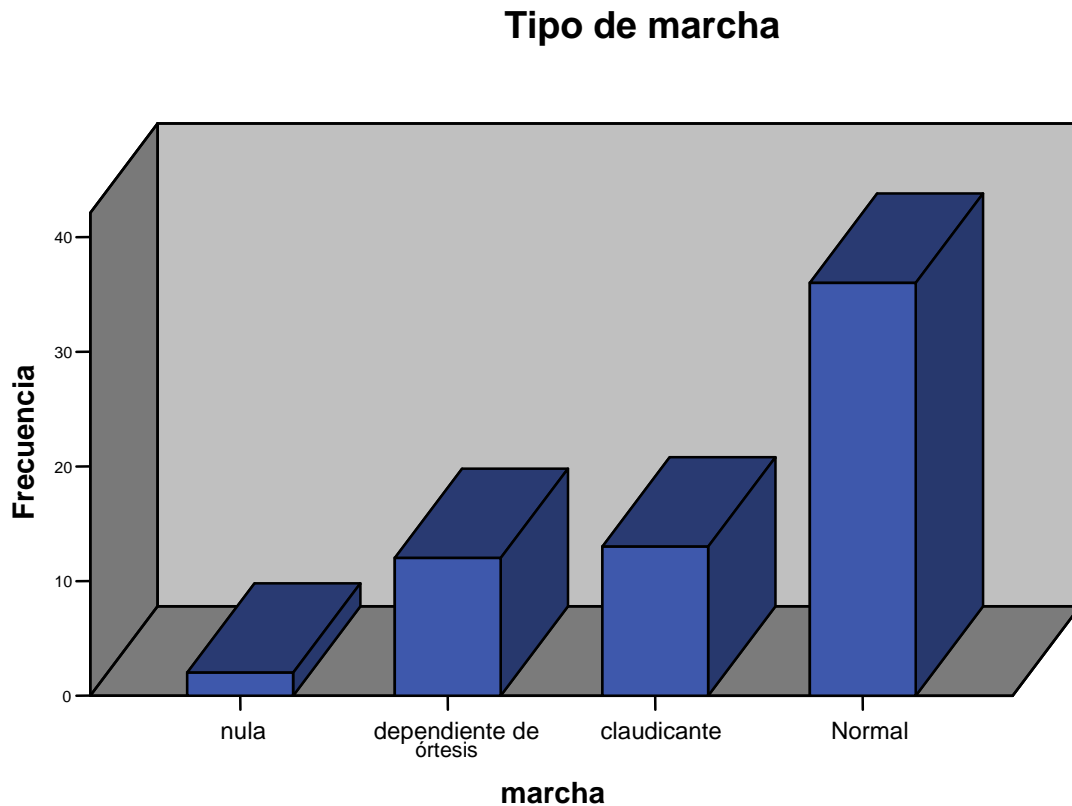


Se observó para la variable dolor que el 74.6% de los pacientes (47 casos) presentaban dolor articular, el 25.4% restante se refirió sin dolor (16 pacientes).

Dolor

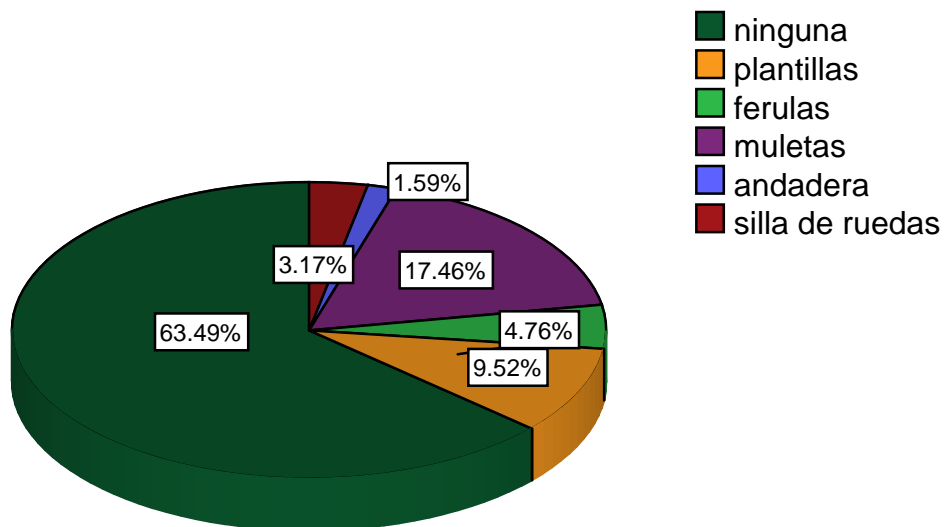


Con respecto a la marcha se encontró normal en 36 pacientes (57.1%), claudicante en 13 casos (20.6%), 12 con marcha dependiente de órtesis (19%) y nula en 2 casos (3.2%). Mostrándose en la grafica siguiente.



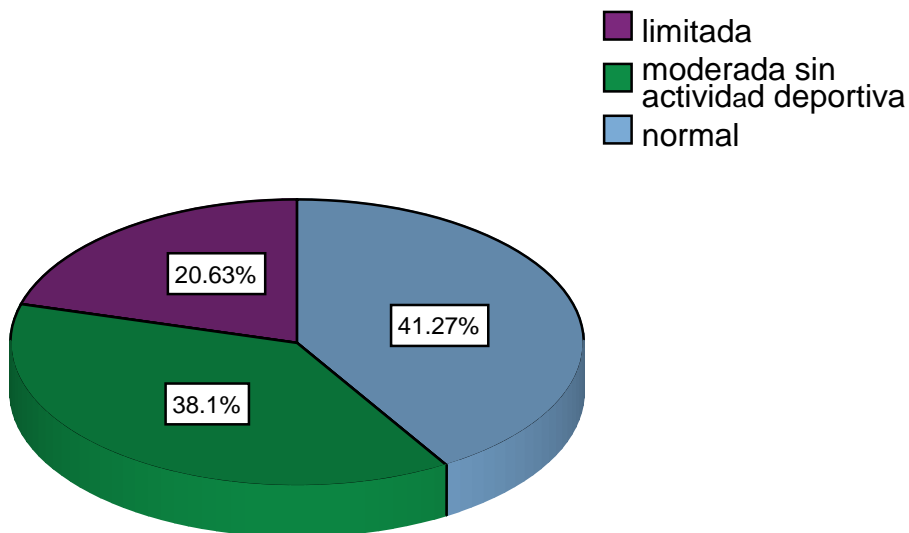
De los 63 pacientes 40 no utilizaban ninguna órtesis (63.5%), las muletas fueron las órtesis más empleada con un 17.5% (11 pacientes), seguidas de las plantillas con un 9.5% (6 casos), un paciente utilizaba andadera (1.6%) y 2 silla de ruedas para desplazarse (3.2%).

Ortesis empleadas

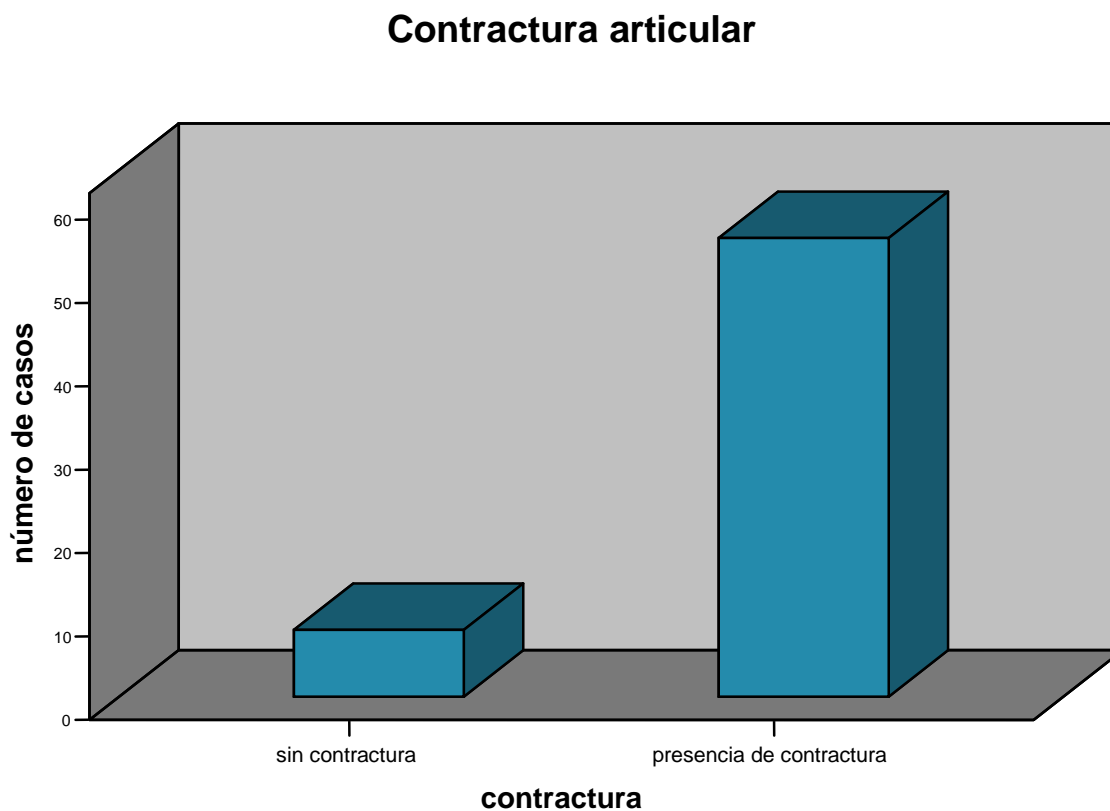


Con respecto a la actividad física realizada, se encontró que el 41.27% de la población estudiada tuvo una actividad física normal, el 38.1% moderada y 20.63% limitada, no se reporto actividad física nula.

Actividad física

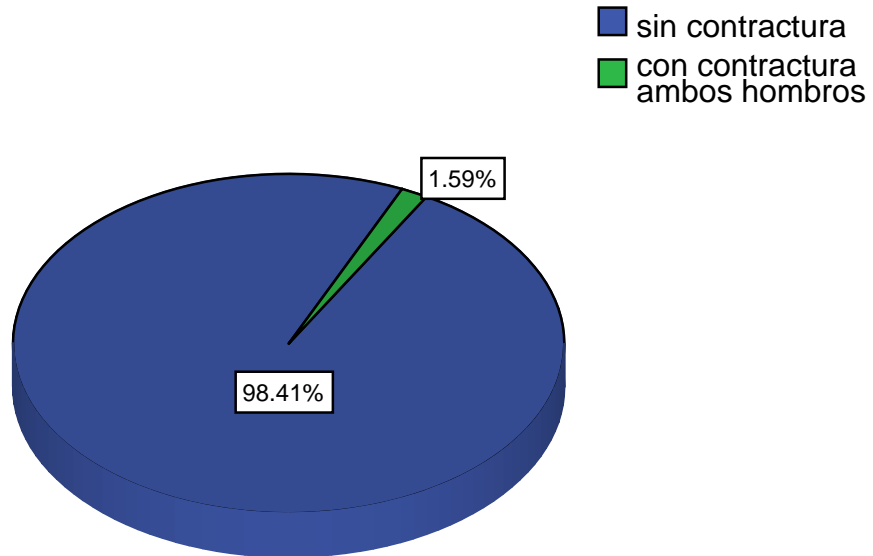


Para la variable de presencia de contractura articular se encontró que solo 8 pacientes no tenían ninguna contractura articular (12.7%), mientras que 55 pacientes (83.7%) presentaban disminución de los arcos de movilidad en por lo menos una articulación.



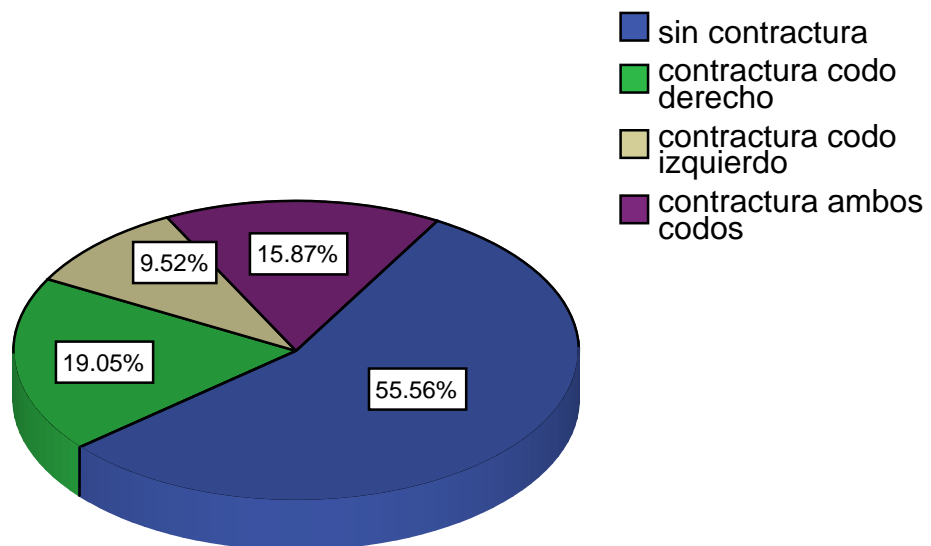
En la revisión realizada para cada articulación se encontró solo un paciente con contractura en hombros siendo la afección bilateral 1.59% los restantes 62 pacientes (98.41%) no tuvieron contractura articular en hombros, como se muestra en la siguiente grafica.

Hombro



De los 63 pacientes 35 (55.6%) no presentaban contractura en codos, el 19% (12 pacientes) tenían contractura en el codo derecho el 9.5%(6 pacientes) en el izquierdo y el 15.9% (10 casos) presentaron contractura articular en codo de forma bilateral.

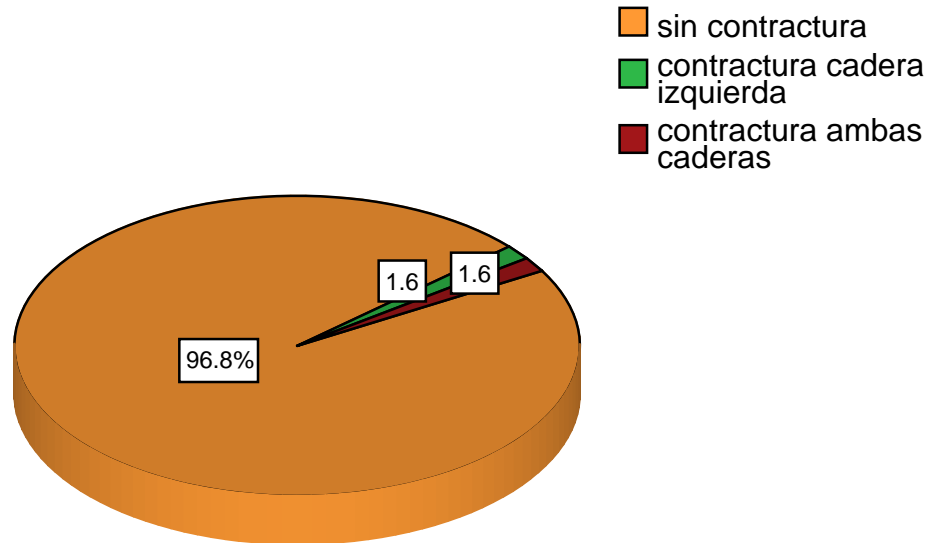
Codo



La muñeca no se vió afectada en ningún paciente.

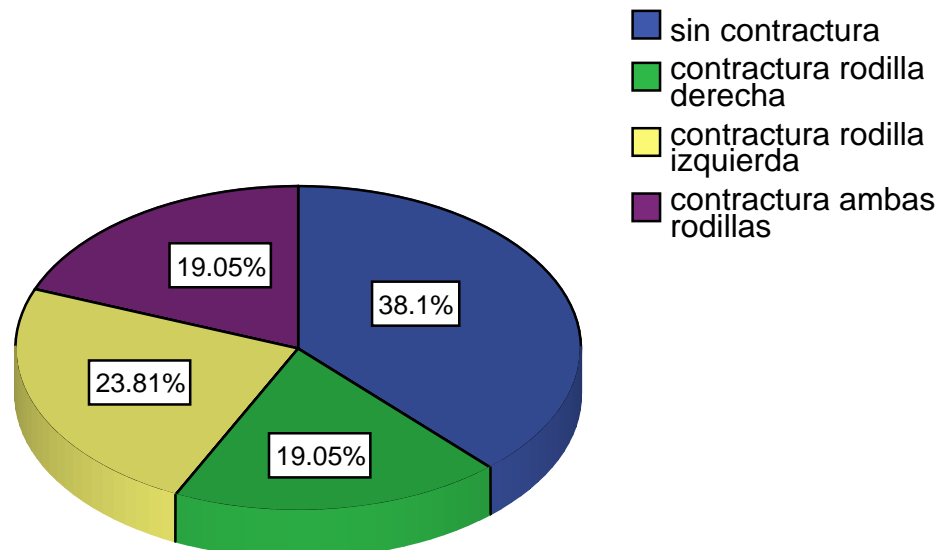
Con respecto a la cadera se encontró que el 96.8% (61 pacientes) no presentaron contractura articular, el 1.6% (1 paciente) presento contractura en cadera izquierda y hubo un caso (1.6%) de contractura bilateral.

Cadera



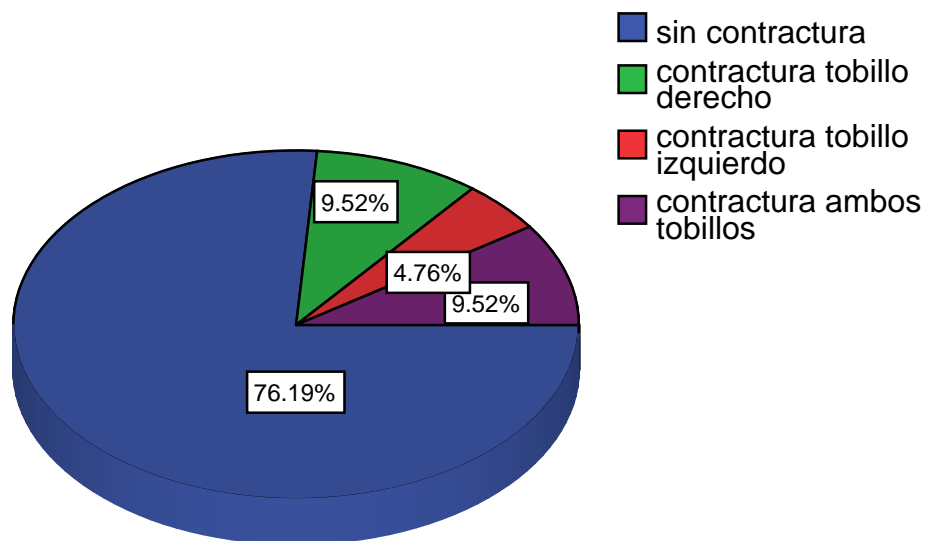
En 24 pacientes (38%) no se observó contractura en rodillas, 12 pacientes (19%) presentaron contractura en rodilla derecha, 15 (23.8%) en rodilla izquierda y los restantes 12 pacientes (19%) tuvieron contractura de ambas rodillas.

Rodilla



Con respecto al tobillo, el 9.5%(6 casos) de los pacientes tenía contractura en el tobillo derecho, el 4.8% (3 pacientes) contractura en el izquierdo, se vio afectado en forma bilateral en el 9.5% de los pacientes y en el 76.19% (48 casos) de los pacientes no hubo contractura en ningún tobillo.

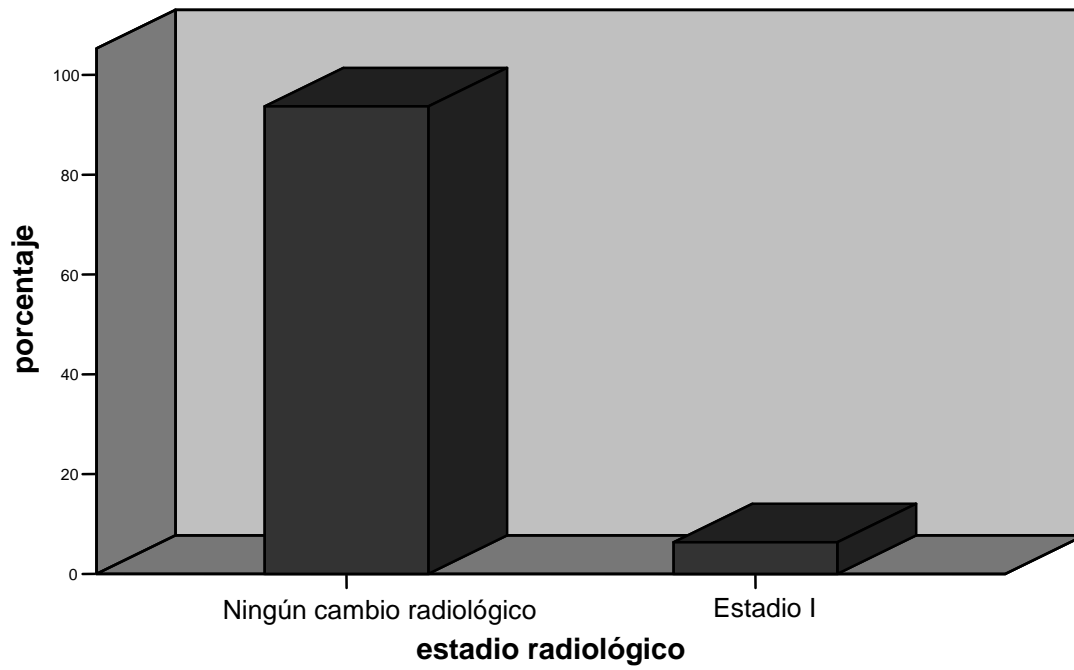
Tobillo



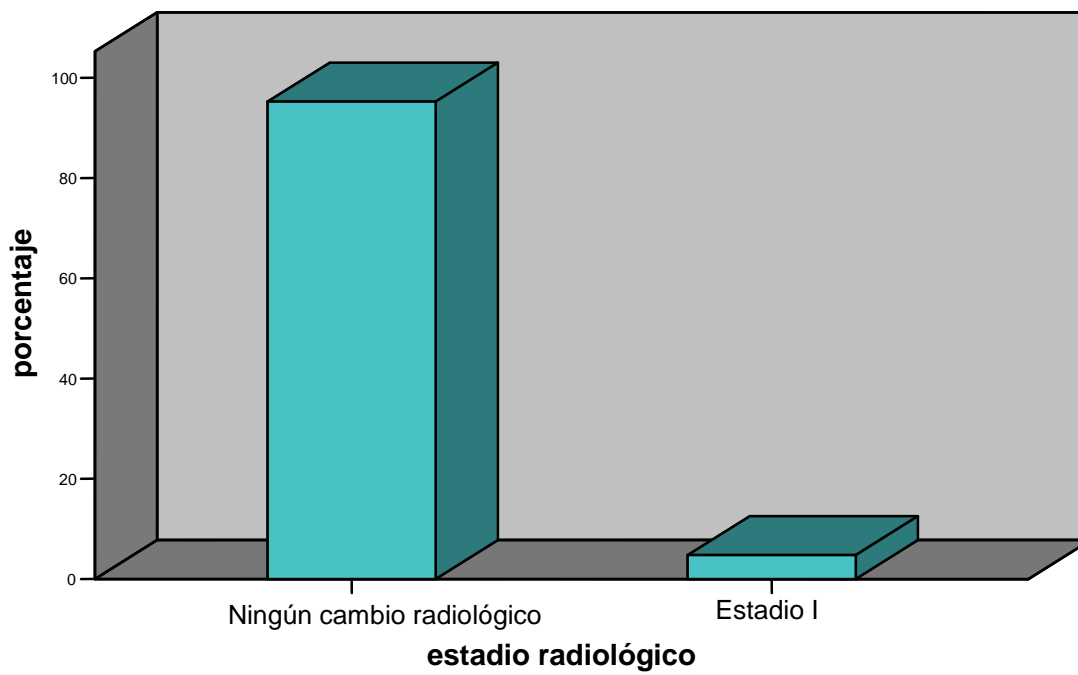
Al realizarse la evaluación radiográfica de las articulaciones afectadas clínicamente en los pacientes que integraron el estudio se encontraron los siguientes datos. Se presentan las gráficas por cada articulación de forma separada.

Para el hombro derecho 59 pacientes (93.7%) no presentaron ninguna alteración y solo 4 pacientes (6.3%) tuvieron alteraciones radiográficas las cuales fueron clasificadas de estadio I de Arnold y Hilgartner, en el hombro izquierdo el 95.2% (60 casos) no tuvieron alteraciones radiográficas y el 4.8% (tres casos) presentaron cambios radiográficos correspondientes al estadio I.

Rx hombro derecho



Rx hombro izquierdo



Con respecto a la articulación de codo se observó que para el derecho 31 pacientes (49.2%) estuvieron sin ninguna alteración radiográfica, 13 (20.6%) presentaron afección radiológica catalogada como estadio I, en 12 (19%) se observaron cambios radiográficos estadio II, 6 pacientes (9.5%) tuvieron alteraciones estadio III y solo un paciente (1.6%) presentaba afección de estadio IV.

Para el codo izquierdo se encontró que 49.2% (31 pacientes) no presentaron cambios radiográficos el 20.5% cambios de estadio I (13 pacientes), el 19% estadio II (12 pacientes), el 9.5% (6 pacientes) tuvieron cambios radiográficos estadio III y el 1.6% (1 paciente) presentó alteraciones radiográficas estadio IV. Como se muestra en la siguiente tabla y gráficas.

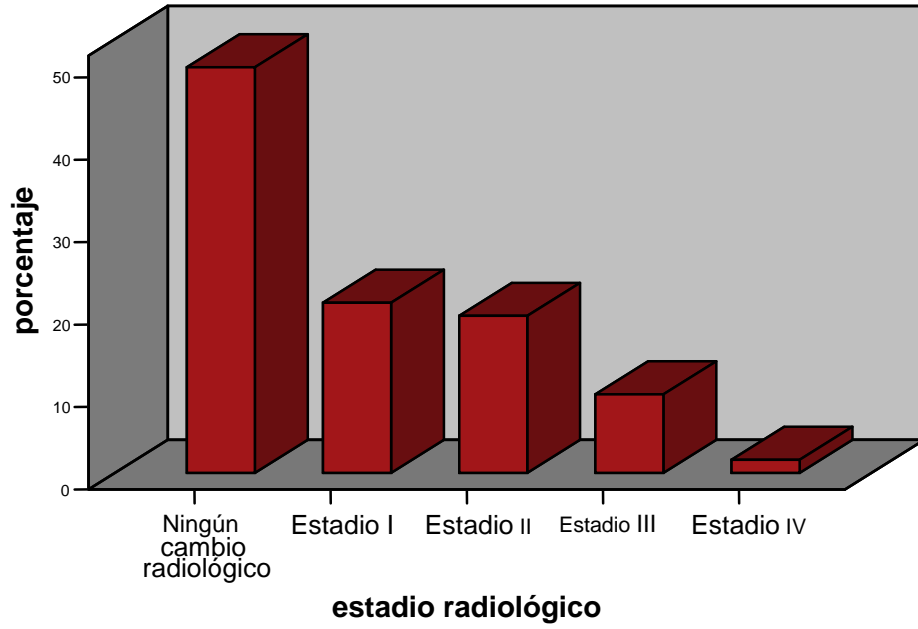
Rx codo derecho

ESTADIO	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
Ningún cambio radiológico	31	49.2
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	13	20.6
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epífisis)	12	19.0
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epífisis)	6	9.5
Estadio IV (destrucción de cartílago y estrechamiento del espacio articular)	1	1.6
Total	63	100.0

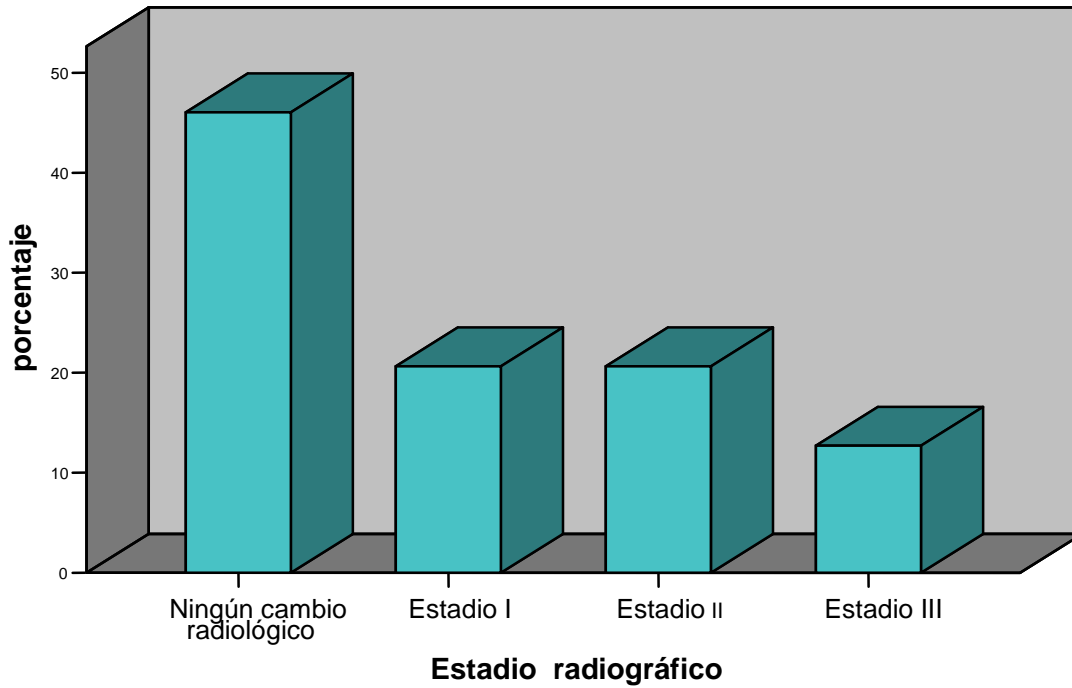
Rx codo izquierdo

ESTADIO	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJE
Ningún cambio radiológico	29	46.0
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	13	20.6
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epífisis)	13	20.6
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epífisis)	8	12.7
Total	63	100.0

Rx codo derecho

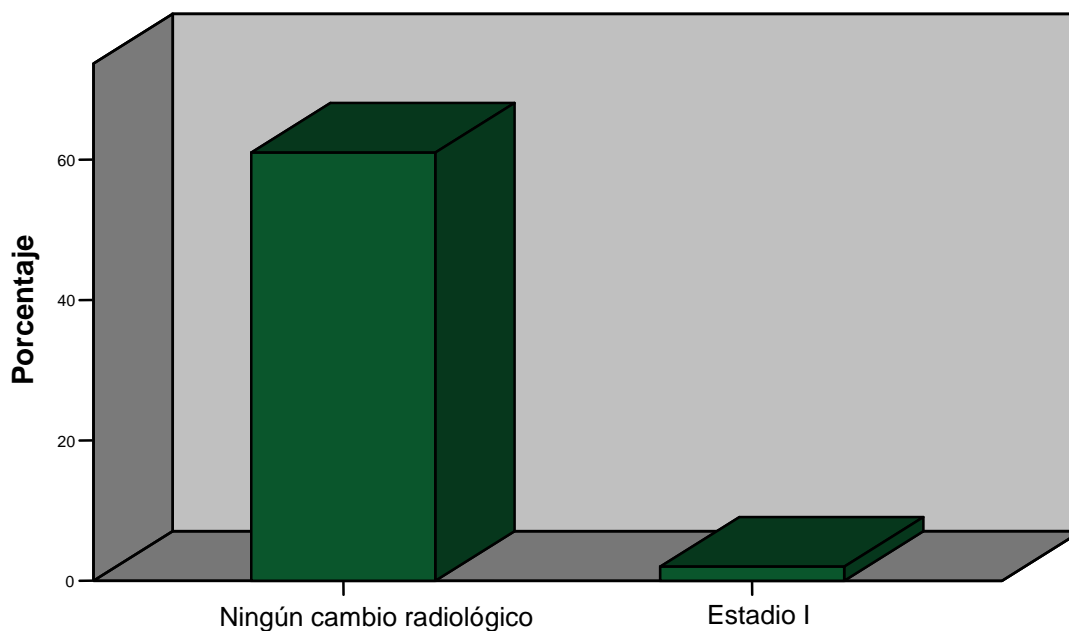


Rx codo izquierdo

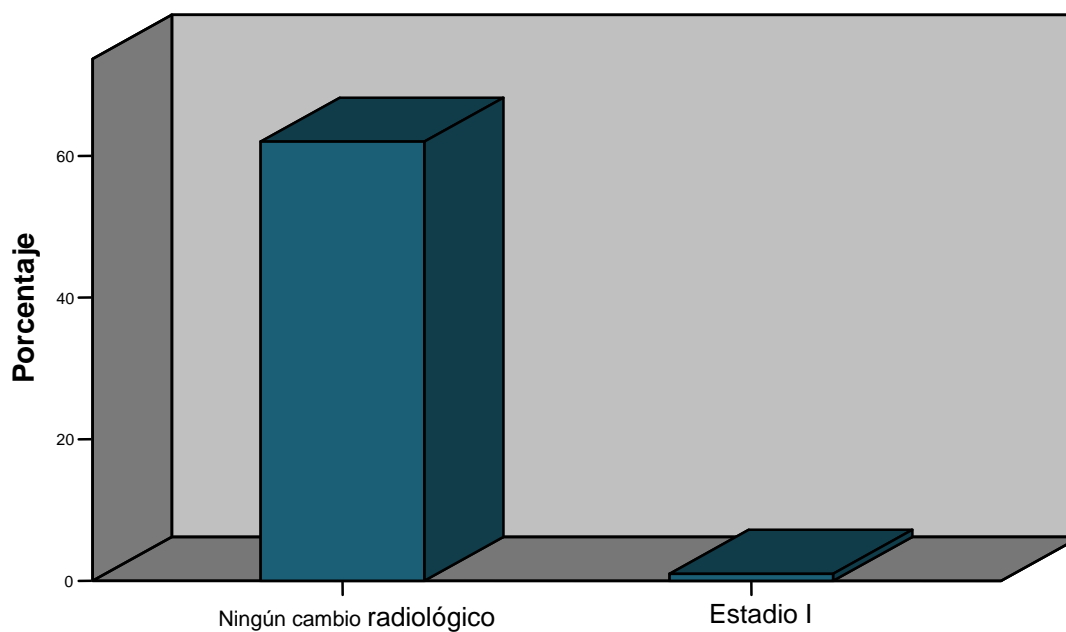


En la muñeca derecha 61 pacientes (96.8%) no presentaron cambios radiográficos, 2 (3.2%) tuvieron cambios estadio I, para la muñeca izquierda 62 pacientes (98.4%) se clasificaron sin cambios radiográficos y solo un paciente (1.6%) tuvo alteraciones de estadio I.

Rx muñeca derecha

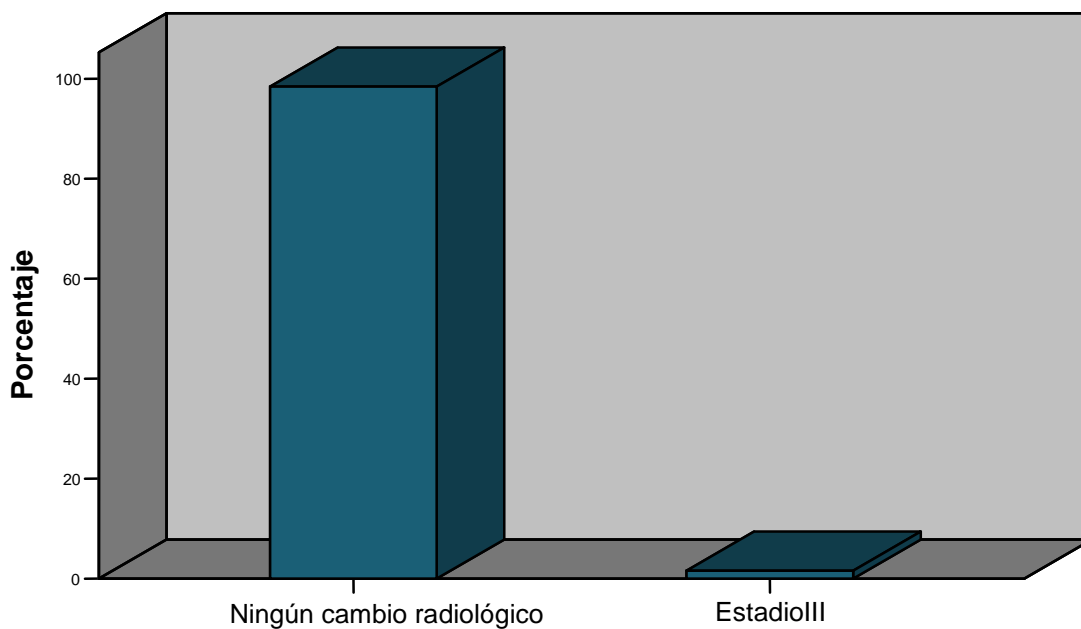


Rx muñeca izquierda

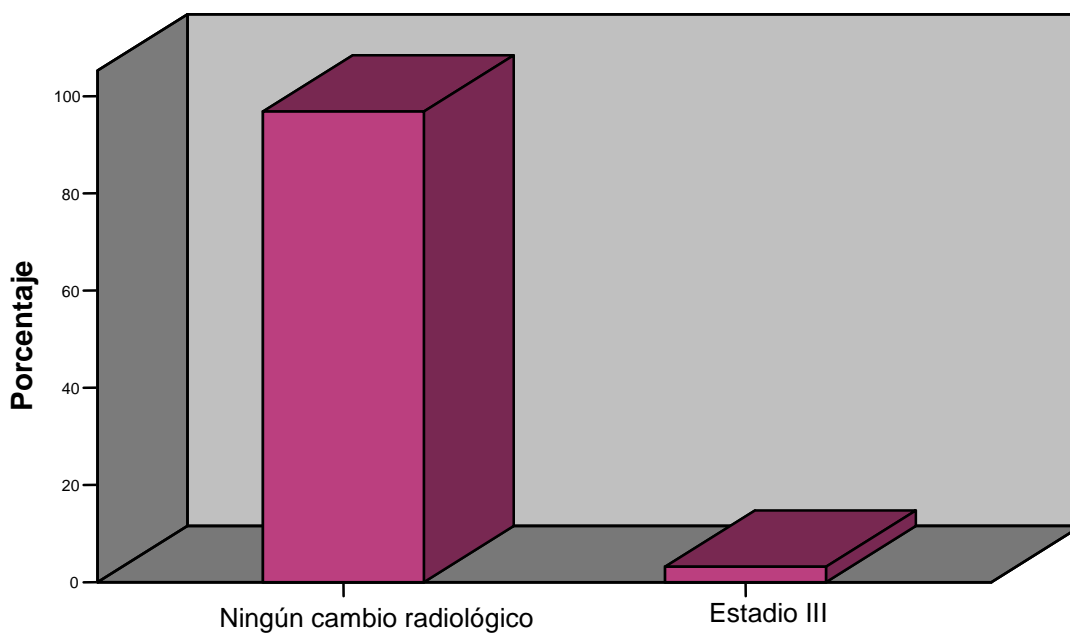


El 98.4% de los pacientes (62) no tuvieron alteraciones radiográficas en la cadera derecha, un paciente (1.6%) presentó cambios de estadio III. En la cadera izquierda en 61 pacientes (96.8%) no se observaron cambios radiográficos, y en 2 pacientes (3.2%) se vieron cambios de estadio III.

Rx cadera derecha



RX cadera izquierda

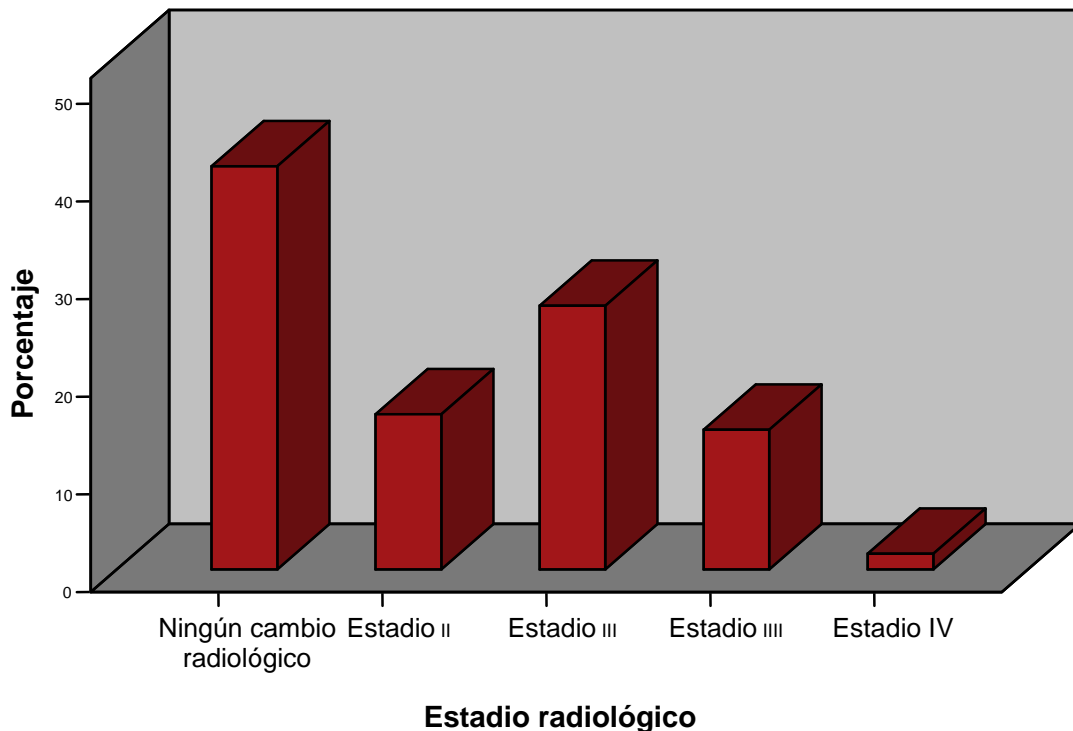


En la rodilla derecha se encontró que de los 63 paciente, 26 (41.3%) no tuvieron cambios radiográficos, 10 (15.9%) presentaban hallazgos estadio I, 17 (27.0%) tuvieron alteraciones estadio II, en 9 pacientes (14.3%) se observaron datos radiográficos correspondientes al estadio III y un paciente (1.6%), tuvo cambios estadio IV.

Rx rodilla derecha

Estadio	Número de casos	Porcentaje
Ningún cambio radiológico	26	41.3
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	10	15.9
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epífisis)	17	27.0
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epífisis)	9	14.3
Estadio IV (destrucción de cartílago y estrechamiento del espacio articular)	1	1.6
Total	63	100.0

Rx rodilla derecha

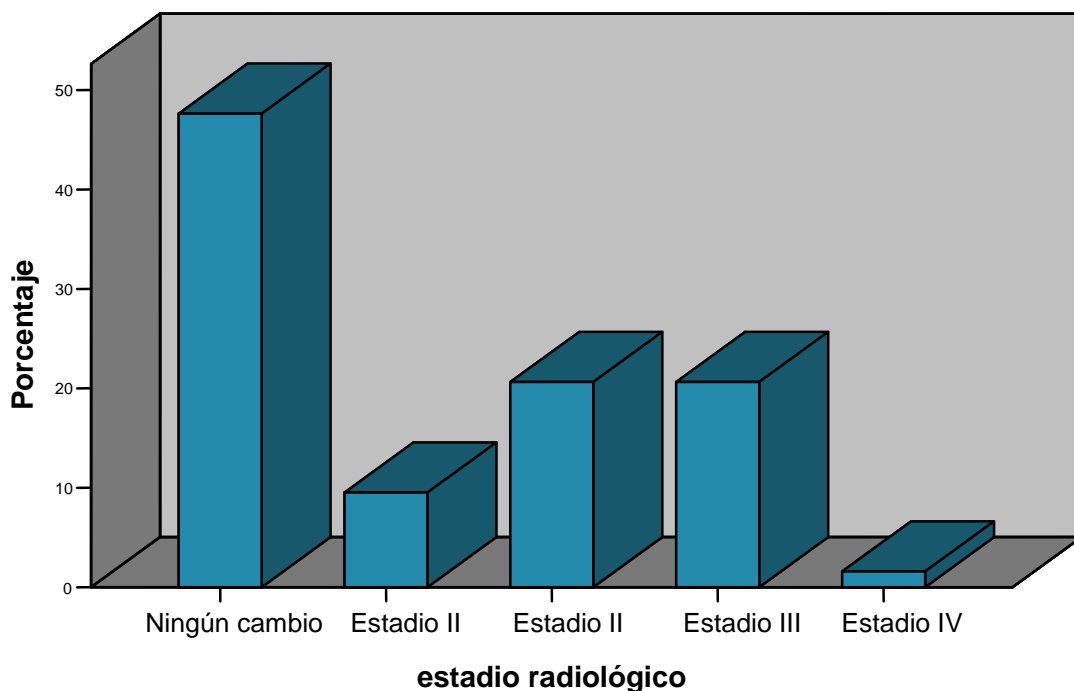


En la rodilla izquierda se encontró que el 47.6% de los pacientes (30 casos) no tuvieron ningún cambios radiográfico, el 9.5% (6 pacientes) mostraban alteraciones estadio I, el 20.6% (13 casos) presentó datos radiográficos estadio II, otro 20.6% (13) cambios estadio III, solo un paciente (1.6%) tuvo hallazgos correspondientes al estadio IV.

Rx rodilla izquierda

Estadio	Número de casos	Porcentaje
Ningún cambio radiológico	30	47.6
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	6	9.5
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epífisis)	13	20.6
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epífisis)	13	20.6
Estadio IV (destrucción de cartílago y estrechamiento del espacio articular)	1	1.6
Total	63	100.0

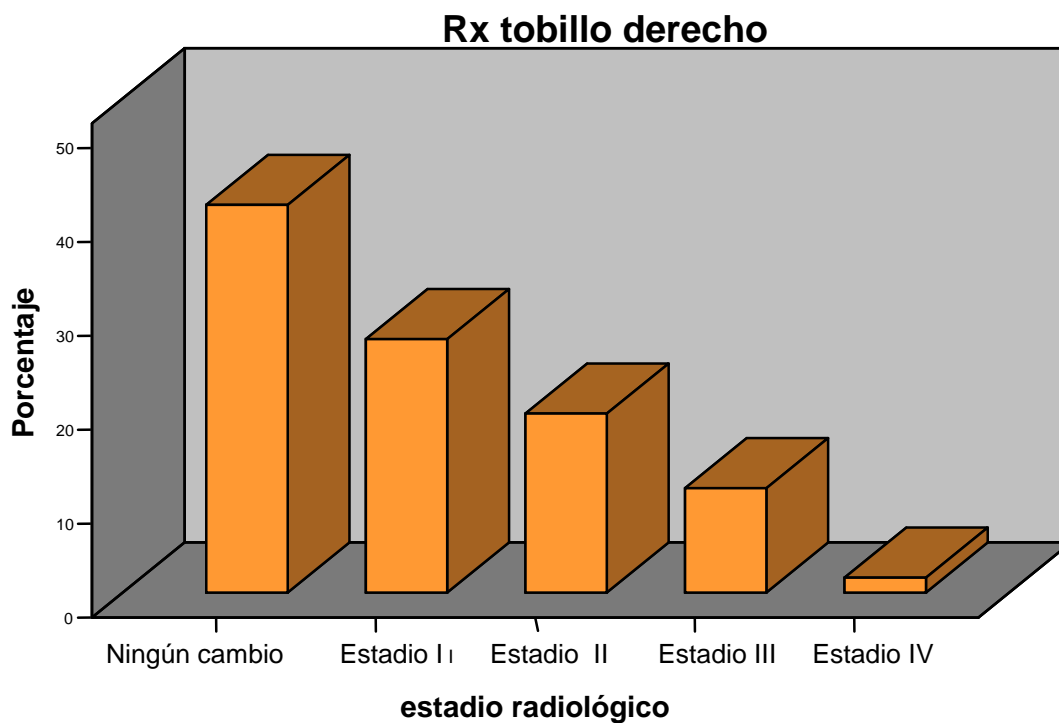
RX rodilla izquierda



Con respecto a la articulación del tobillo derecho se observó que el 41% de los pacientes (26 casos) no presentaron cambios radiográficos, el 27% (17 pacientes) solo tenían tumefacción de partes blandas (estadio I) mientras que el 19% de los pacientes (12 casos) mostraban cambios correspondientes al estadio II, el 11.1% (7 pacientes) correspondió al estadio III y el 1.6% (1 paciente) presentó alteraciones del estadio IV.

Rx tobillo derecho

Estadio	Número de casos	Porcentaje
Ningún cambio radiológico	26	41.3
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	17	27.0
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epifisis)	12	19.0
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epifisis)	7	11.1
Estadio IV (destrucción de cartílago y estrechamiento del espacio articular)	1	1.6
Total	63	100.0

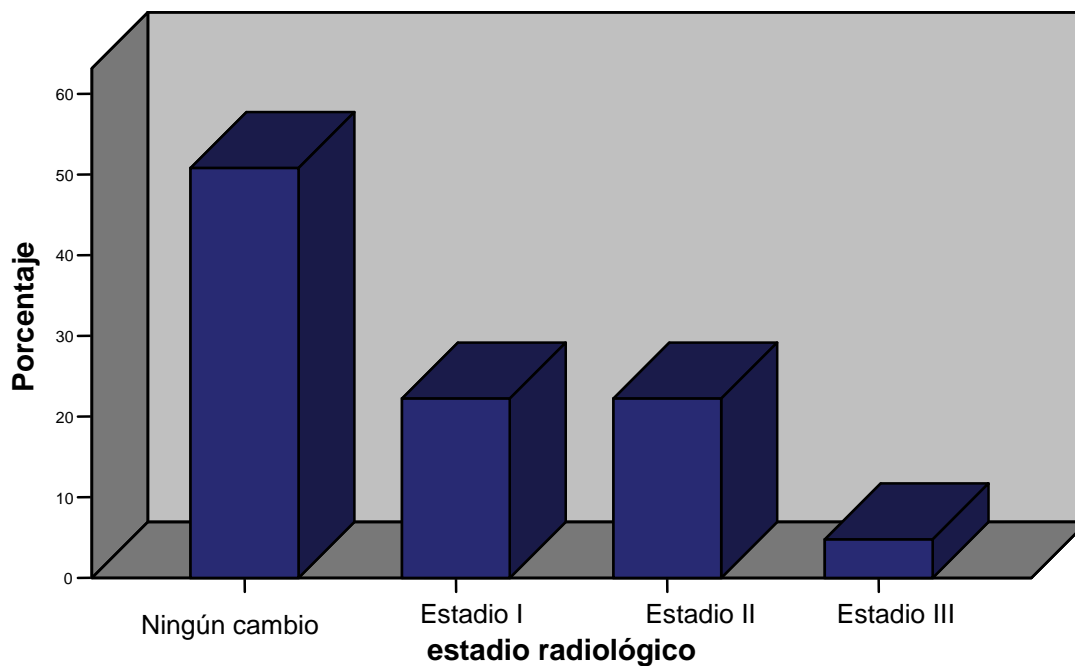


En el tobillo izquierdo el 50.8% (30 pacientes) se encontraron sin ningún cambio radiográfico, 22.2% (14 casos) presentaron alteraciones estadio I, otro 22.2% (14) se encontraron con datos radiográficos estadio II, el restante 4.8% (3 pacientes) mostraron cambios estadio III, no hubo pacientes con alteraciones estadio IV en esta articulación.

Rx tobillo izquierdo

Estadio	Número de casos	Porcentaje
Ningún cambio radiológico	32	50.8
Estadio I (tumefacción de tejidos blandos)	14	22.2
Estadio II (osteoporosis y crecimiento excesivo de epífisis)	14	22.2
Estadio III (quistes subcondrales ensanchamiento de epífisis)	3	4.8
Total	63	100.0

Rx tobillo izquierdo



DISCUSION

Los resultados obtenidos en el presente estudio muestran semejanzas a los datos descritos en la literatura consultada. Se desprende que el sexo masculino es el más afectado debido a que tanto la hemofilia A como la B están ligadas al cromosoma X (4,5).

Al igual que lo refiere Canale (4) el tipo más frecuente en nuestra población fue la hemofilia A, siendo en el mayor número de casos de grado severo, en menor cantidad se observó la hemofilia B. En nuestro estudio no hubo casos de hemofilia C.

La hemartrosis ha sido descrita como la lesión mas frecuente del aparato músculo esquelético en pacientes hemofílicos (10, 11, 12). En el estudio se observó que en el 85.7% de los casos (54 de los 63 pacientes) se presentó por lo menos una hemartrosis al mes.

Fernández-Palazzi (6) menciona que el cuadro de hemartrosis es infrecuente en los primeros años de vida incrementándose cuando los pacientes sobrepasan los cinco años, observándose una similitud con el estudio ya que la edad promedio de los pacientes atendidos fue de 10 años y la edad de 8 años fue la mas frecuente, encontrándose afectadas por lo menos 3 articulaciones en el 20% de los pacientes y hasta 8 articulaciones en 1 paciente.

Varios autores coinciden en que los síntomas de la hemorragia interarticular en fases iniciales son edema con dolor (14,17), si hay episodios repetitivos y la hemartrosis no es tratada correctamente se produce daño irreversible en la articulación, apareciendo contractura fija de la misma (1, 4, 18).

Aunque en la muestra estudiada el dolor fue un síntoma frecuente (70% de los pacientes), la pérdida de la movilidad puede manifestarse años antes de que aparezca el dolor (1, 2, 20) Corroborándose en el estudio con la presencia de contractura articular en el 83% de los pacientes.

La hemartrosis y por lo tanto la contractura articular se puede presentar en cualquier articulación; sin embargo en estudios previos se ha observado que es más frecuente en las rodillas y el codo, es rara en caderas y hombros probablemente porque estas articulaciones están protegidas por importantes envolturas musculares y tienen pocos pliegues sinoviales(7,9, 13). En los pacientes del estudio se confirman estos datos ya que la rodilla fue la articulación mas afectada, presentándose contractura de las rodillas en 39 pacientes (61.8%), seguida de la afección a los codos, presentándose limitación en la movilidad en 28 pacientes (44.4%) , en comparación con la poca frecuencia de alteraciones en cadera (2 pacientes) así como solo un paciente con alteración en hombro. En el estudio los tobillos se vieron afectados de forma regular, presentándose contractura en 15 pacientes (23.8%).

Algunos estudios como el de Stein mencionan que cuando se encuentra contractura en flexión irreductible de la articulación generalmente aparecen signos radiográficos de artropatía, también se menciona que las alteraciones radiológicas de las articulaciones son proporcionales a la magnitud del deterioro y sintomatología articular (1, 2, 20). Por lo tanto las radiografías son muy importantes en el seguimiento de un paciente con

artropatía hemofílica. En el estudio los cambios radiográficos se clasificaron de acuerdo a la escala de Arnold y Hilgartner(1).

Hubo una coincidencia con lo descrito en la literatura cuando se menciona que los hombros y las caderas son las articulaciones con menos afecciones (9,11), ya que en el estudio también se encontraron pocos cambios radiográficos; en hombro todos los casos presentaron únicamente tumefacción de partes blandas (estadio I) y en cadera aunque los hallazgos radiográficos se clasificaron como de estadio III solo hubo un caso.

Las articulaciones con mayores cambios radiológicos en el estudio fueron los codos y las rodillas, presentándose con mayor frecuencia hallazgos correspondientes a los estadios II (osteoporosis, crecimiento excesivos de epífisis, deformidades angulares) y III (quistes subcondrales con ensanchamiento de la epífisis). En cuanto a las muñecas y los tobillos en la literatura consultada no se especifica la frecuencia con que se observan cambios radiográficos a este nivel, en el estudio se encontraron datos radiográficos de artropatía hemofílica hasta en un 59% en el tobillo derecho y en 49% en el izquierdo, siendo los más frecuentes los estadios I y II. Las muñeca se vieron afectadas solo en 2 casos y los hallazgos correspondieron a el estadio I.

Cabe mencionar que la recolección de datos y la evaluación se tuvo que realizar separando articulaciones derechas e izquierdas ya que en varios paciente en que se encontraban afectadas articulaciones de forma bilateral; tanto la sintomatología como posteriormente las radiografías presentaba datos diferentes.

En la literatura consultada no se hace mucho énfasis con respecto a las alteraciones en la marcha secundarias a la artropatía hemofílica, sin embargo aunque en los resultados del estudio se observo marcha normal en más del 50% de los pacientes también se registro marcha claudicante en el 20% de los pacientes y marcha dependiente de órtesis en el 19% de ellos. Así mismo la actividad física se vió limitada en el 20%. Y moderada pero sin actividades deportivas hasta en un 38% de los pacientes.

Las medidas de prevención de hemartrosis con la aplicación de factores VIII o IX y un buen control a través del hematólogo así como las medidas para el manejo de un episodio agudo de hemartrosis están bien establecidas.(3,6,7,8,14). Aún hay controversia en los tratamientos a seguir cuando existe una sinovitis crónica y por lo tanto una hemartrosis recurrente que a su vez puede establecer una artropatía hemofílica. Sin embargo los autores coinciden en que se debe actuar directamente sobre la sinovial ya sea por resección o por fibrosis de de la misma. En esta ultima opción a la cual se conoce como sinoviortesis se han empleado varias sustancias como el ácido ósmico, rifampicina, oxitetraciclina así como materiales radioactivos como el Tc 99.(6,10,17). La descripción detallada de los múltiples tratamientos empleados en la artropatía hemofílica sobrepasan los alcances de este estudio. Por lo que únicamente se registraron los tratamientos farmacológicos empleados, no se realizó registro de pacientes tratados quirúrgicamente. Se observo que hasta un 38% de los casos se realizó sinoviortesis con oxitetraciclina, seguido del uso de esteroides intrarticular en 10 pacientes, 28 pacientes (44%) no habían recibido ningún tratamiento por hematrosis recurrente.

CONCLUSIONES

De acuerdo a la observación y análisis de los resultados obtenidos así como la revisión de la literatura consultada, se puede concluir que la presencia de hemartrosis repetitiva así como el dolor y posteriormente la contractura articular son los síntomas principales de que se ha establecido una lesión articular crónica. Observándose predominantemente a partir de los 8 años en este estudio.

Cualquier articulación es susceptible de presentar hemartrosis y por lo tanto desarrollar artropatía hemofílica, pero es más frecuente en articulaciones como rodillas; 61% y codo; 44% en los pacientes estudiados, seguida de los tobillos. Se observa de forma infrecuente en muñecas, caderas y hombros. Al parecer cuando se presenta en estas últimas regiones se ha asociado a una hemofilia de grado severo y con un tratamiento nulo, sin embargo es necesario llevar a cabo otros estudios para corroborar esta asociación.

La valoración radiográfica de los pacientes con artropatía hemofílica es importante para determinar el pronóstico de cada articulación y en algunos casos decidir el tratamiento de los pacientes. La escala de Arnold y Hilgartne (1) es sencilla y a diferencia de la escala de Pettersson es progresiva por lo que fue útil en este estudio para diferenciar cambios articulares discretos de los graves, aunque ninguna de las dos es aplicable a cambios tempranos. Los datos radiográficos observados en el estudio fueron predominantemente; osteoporosis y crecimiento excesivos de la epífisis con deformidades angulares correspondiente al estadio II así como quistes subcondrales con ensanchamiento de epífisis que corresponden al estadio III. No se determinó en ninguno de los pacientes cambios de estadio V, por lo que se infiere que es infrecuente.

La presencia de pérdida de la movilidad en una o varias articulaciones favorece la limitación en la actividad física ya que por lo menos en el 39% de los pacientes se presentaron alteraciones de la marcha y 38% de los pacientes aunque realizaban actividades físicas cotidianas, no podían realizar actividades deportivas.

El uso de órtesis como plantillas y muletas según el estudio es también un fenómeno frecuente en estos pacientes.

El tratamiento que con mayor frecuencia llevaron los pacientes en este hospital con datos de artropatía hemofílica fue el uso de oxitetraciclina intrarticular (sinoviortesis química). Es necesario realizar un seguimiento de estos pacientes para determinar la eficacia de dicho tratamiento.

Las lesiones articulares son frecuentes en pacientes portadores de hemofilia A y B, sin embargo la artropatía hemofílica es poco conocida y a su vez poco manejada por la especialidad de Ortopedia, el panorama parece desolador al observarse que la mayoría de los pacientes han desarrollado en algún grado una artropatía hemofílica a edad temprana, por lo que es de vital importancia que el médico ortopedista se familiarice con este tipo de lesiones, para poder asumir un papel importante en el seguimiento y tratamiento de estos pacientes, ya que como se observó las lesiones articulares pueden llegar a ser incapacitantes y disminuir en gran medida la calidad de vida de nuestros pacientes.

Bibliografía

1. Arnold WD, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. J. Bone Joint Surgery. 59-A, 1977: 287.
2. Boardman KP, English P. Fractures and dislocations in hemophilia. Clin Orthop. 148, 1980: 221-243.
3. Bernop E, Michiels JJ. A Healthy hemophilic patient without Arthropathy: From concept to clinical Reality, Seminars in trombosis and hemostasis. Vol 29(1) 2003:5-10.
4. Canale T. Capbell, Cirugía ortopédica, Barcelona, Ed. Hartcourt Brace, 9 ed, Vol.1, 1998: 880-890.
5. Canale T, James B, Tratado de ortopedia pediátrica, Barcelona, Mosby, 1992: 550-558.
6. Fernández-Palazzi F, Caviglia H, Bernal LR. Problemas Ortopédicos del niño hemofílico, Rev de Ortop Traumatol, Vol 45(2), 2001: 144-150.
7. Floman Y, Niska M. Dislocation of the hip joint complicating repeated hemarthrosis in hemophilia. J. Pediatric Orthop, 3, 1983: 99
8. Gregosiewicz A, Wosco I. Intrarticular bleeding in children with hemophilia: the prevention of arthropathy. J. Pediatr Orthop. 9, 1989: 182-190.
9. Handelsman JE. The knee joint in Hemophilia. Orthop Clinc North Am, 10, 1979:139-152.
10. Jiménez HE, Bernal LR, Ortiz FA, Miranda C, Dueñas GMT; hemofilia en población pediátrica: Experiencia del Centro Médico la Raza. Gac Méd Mex. Vol.136 (S- 2), 2000: S-206.
11. Kilcoyne RF, Nuss R. Radiological Evaluation of hemophilic Arthropathy. Vol 29(1),2003: 43-48.
12. Lovell W. Ortopedia pediátrica, Buenos Aires, Panamericana, 2da ed. 1989: 1130-1135.
13. Pantoja L, Magullón M., Artropatía Hemofílica. Revista Española de reumatología. 20, 1993: 101-115.

14. Pérez LJ, Manejo integral del paciente hemofílico, México, Tesiscentro, 1991:3-167.
15. Pettersson H, Allberg A, Nilsson IM. A radiologic classification of hemophilic arthropaty. Clin Orthop. 149, 1980: 153-158
16. Rodríguez-Merchán C. Radionuclide synovectomy in hemophilia. Seminars in Trombosis and Hemostasis. Vol 29(1), 2003: 97-100.
17. Rodríguez-Merchán C. Management of musculoesketal complication of hemophilia. Seminars in Trombosis and Hemostasis. Vol 29 (1), 2003: 87-95.
18. Rodríguez-Merchán C. Guía de Rehabilitación en Hemofilia, Madrid, Ediciones mayo, 2001: 3-119.
19. Roosendaal G, Floris PJ, Lafeber G. Blood-Induced Joint damage in Hemophilia, Seminar in Trombosis and Hemostasis, Vol 29 (1), 2003: 37-42.
20. Stein H, Duthie R. The patogenesis of chronic haemophilic arthropathy. J. Bone Joint Surg British, Vol 63-B (4), 1981: 601-610.
21. Speer DP. Early pathogenesis of hemophilic arthropathy. Clin Orthop. 185, 1984: 250-256.
22. Tachdjian MO, Ortopedia clínica pediátrica, Diagnostico y tratamiento. Buenos Aires, Panamericana, 1999: 479-481.

Anexo 1
Hoja de captación

Epidemiología de las lesiones articulares en pacientes con hemofilia del servicio de pediatría de Hospital de Ortopedia Victorio de la Fuente Narváez

I. Ficha de identificación.

Nombre: _____ Edad: _____ sexo: _____

Dirección: _____

Diagnóstico hematológico: _____

II. Evolución.

Episodios hemorrágicos durante el último mes: _____

Tratamientos empleados: _____

Actividad física realizada durante el último mes: Normal _____ Moderada _____

Limitada: _____ Nula _____

Dolor: No _____ Sí _____

III. Exploración física

Tipo de marcha: _____

Ortesis utilizada: _____

Número de articulaciones afectadas: _____

Movilidad articular:

Hombros		Derecho						Izquierdo					
		Flex	Ext	Abd	Ad	R.Int	R.Ext	Flex	Ext	Abd	Ad	R.Int	R.Ext
	normal	160	55	170	50	70	70	160	55	170	50	70	70
	paciente												

Codos		Derecho				Izquierdo			
		Flex	Ext	Pro n	Su p	Flex.	Ext.	Pron	Sup
	normal	150	0	70	80	150	0	70	80
	paciente								

Muñecas		Derecha				Izquierda			
		Flex	Ext	Flex. radial	Flex. Cubital	Flex	Ext	Flex. radial	Flex. cubital
	normal	70	70	20	30	70	70	20	30
paciente									

Caderas		Derecha						Izquierda					
		Flex	Ext	Abd	Ad	R.Int	R.Ext	Flex	Ext	Abd	Ad	R.Int	R.Ext
	Normal	110	30	50	30	35	50	110	30	50	30	35	50
Paciente													

Rodillas		Derecha		Izquierda	
		Flexión	Extensión	Flexión	Extensión
	Normal	135	10	135	10
Paciente					

Tobillos		Derecho				Izquierdo			
		Flex. plantar	Flex. dorsal	Inversión	eversión	Flex. plantar	Flex. dorsal	Inversión	Eversión
	normal	50	20	5	5	50	20	5	5
paciente									

IV. Examen Radiológico.
(estado radiológico según Arnold y Hilgartner)

Articulación	Derecha	Izquierda
Hombros		
Codos		
Muñecas		
Caderas		
Rodillas		
Tobillos		

Nombre del evaluador: _____

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Titulo de investigación:

Epidemiología de las lesiones articulares en paciente hemofílicos

Investigadores: Dr. Roberto Bernal Lagunas; Dra. Susana Castillo Marcelo. Hospital de Ortopedia UMAE Magdalena de las Salinas.

En este estudio se realiza una revisión de datos generales de los pacientes hemofílicos como son edad, diagnóstico, síntomas, así como una evaluación del tipo de lesiones que presenta cada paciente,

El objetivo del estudio es tener un panorama de que las condiciones actuales, en cuanto lesiones articulares se refiere de nuestros pacientes y poder tener una estadística fidedigna de estos trastornos.

Procedimiento:

En caso de aceptar participar en el estudio responderé durante mi consulta a preguntas personales como nombre, dirección, edad, diagnóstico hematológico, número de hemartrosis en cada articulación, presencia de dolor, actividades que realizo.

Posteriormente se realizará una evolución física que incluirá valorar la forma en que camino, los arcos de movilidad de mis articulaciones, la presencia de dolor.

Por último se evaluarán las radiografías que me han sido solicitadas el servicio por el motivo de consulta previo al estudio.

Los datos obtenidos de la entrevista médica serán utilizados en forma confidencial y únicamente para los fines de esta investigación

Yo: _____ como representante legal del paciente: _____ con pleno uso de mis facultades acepto **que participe en el estudio " Epidemiología de las lesiones articulares en paciente hemofílicos del servicio de pediatría del Hospital Victorio de la Fuente Narváez** Se me ha informado también de la libertad que dispongo de abandonar dicho estudio en cualquier momento sin repercusión alguna para el tratamiento de mi paciente.

Firma de paciente o representante legal _____

Testigo _____

Fecha: _____