

HEMOFILIA PARA ORTOPEDISTAS, FISIATRAS, RADIOLOGOS Y FISIOTERAPEUTAS.

«Están pasando cosas».

**MAURICIO JARAMILLO RESTREPO.
MEDICO INTERNISTA .
HEMATOLOGO.**

Medellín, junio, 2017.



PANORAMA MUNDIAL.

POBLACION	CANTIDAD
Numero de países encuestados	106
Porcentaje de población incluida	91%
Población en condición de hemofilia	178.500
Población con EVW	69.747
Población con defectos raros de la coagulación	38.819
Hemofilia A	143.523
Hemofilia B	28.775
Pacientes con inhibidores con hemofilia A	3242
Pacientes con Inhibidores con Hemofilia B	228

FMH GLOBAL SURVEY 2014



CIFRAS EN COLOMBIA.

Tabla 1. Distribución de las frecuencias de las coagulopatías según el déficit reportado, Colombia 2019

Tipo de déficit	Casos	%
Factor VIII (Hemofilia A)	1.916	44,06
Factor IX (Hemofilia B)	415	9,54
Portadora von Willebrand	324	7,45
Fibrinógeno	1.444	33,2
Protrombina	33	0,76
Factor V	0	0,00
Factor V y VIII	26	0,60
Factor VII	13	0,30
Factor X	93	2,14
Factor XI	4	0,09
Factor XII	60	1,38
Factor XIII	21	0,48
Total	4.349	100



Situación de la hemofilia en Colombia 2019.

Cuenta de Alto Costo. Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Cual es la expectativa de vida?

POR LOS CTH y LA PROFILAXIS FARMACOLOGICA.

ASH Education Program Book 2010. 30ed.
Haemophilia (2010), 16 (Suppl. 5), 11–16
Haemophilia (2014), 20, e336--e358



Cuales son las hemofilias?

Las mas comunes:

FACTOR VIII: Hemofilia A. (VIII)

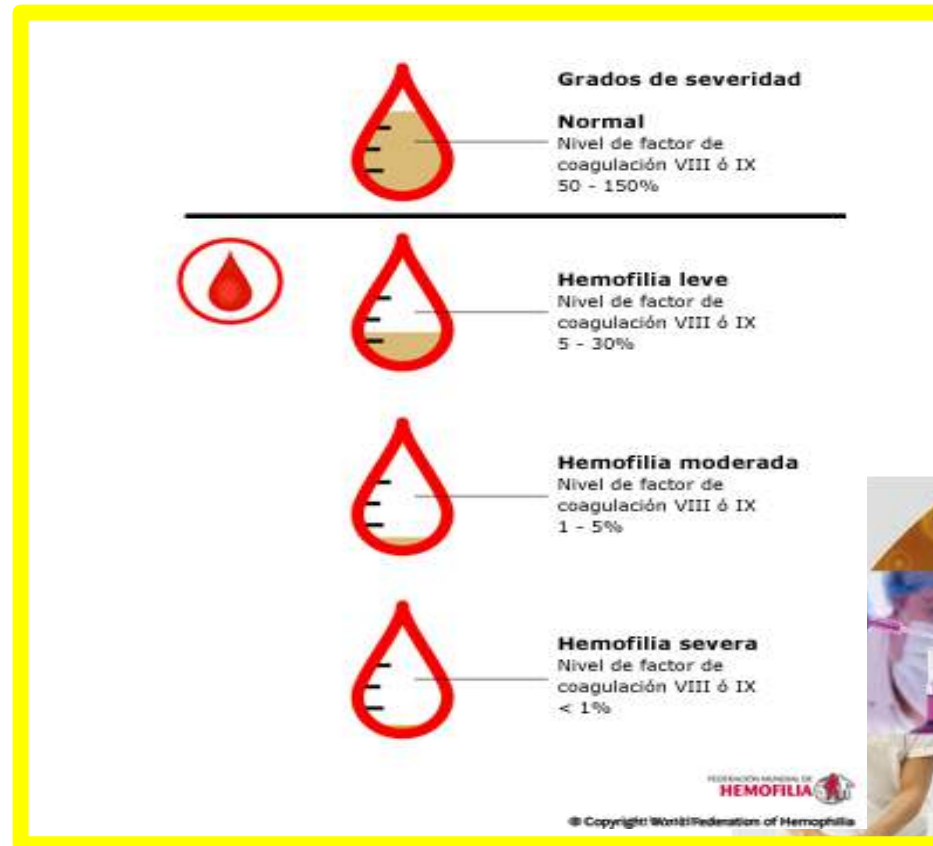
FACTOR IX: Hemofilia B. (IX)

Clínicamente indistinguibles.

Ambas son leves moderadas o severas.



SEVERIDAD.



Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .

HEMARTROSIS:

**EN DOS DIAS DESTRUCCION
PROLIFERACION Y MUERTE DEL
CATILAGO ARTICULAR.**

Haemophilia (2011), 17, 383–392
Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 pp 43 -86.

HEMARTROSIS:

- **Articulación que sangra, continua sangrando.**
- **No sangran solo por la carencia de factor, sino por trauma, incluso banal, artropatía , daños musculares y lesiones neurológicas previos.**
 - **No hay hemartrosis pequeña.**
 - **Algunos sangrados son asintomáticos.**
- **La atrofia muscular periarticular asegura la presentación de nuevos eventos hemorrágicos.**

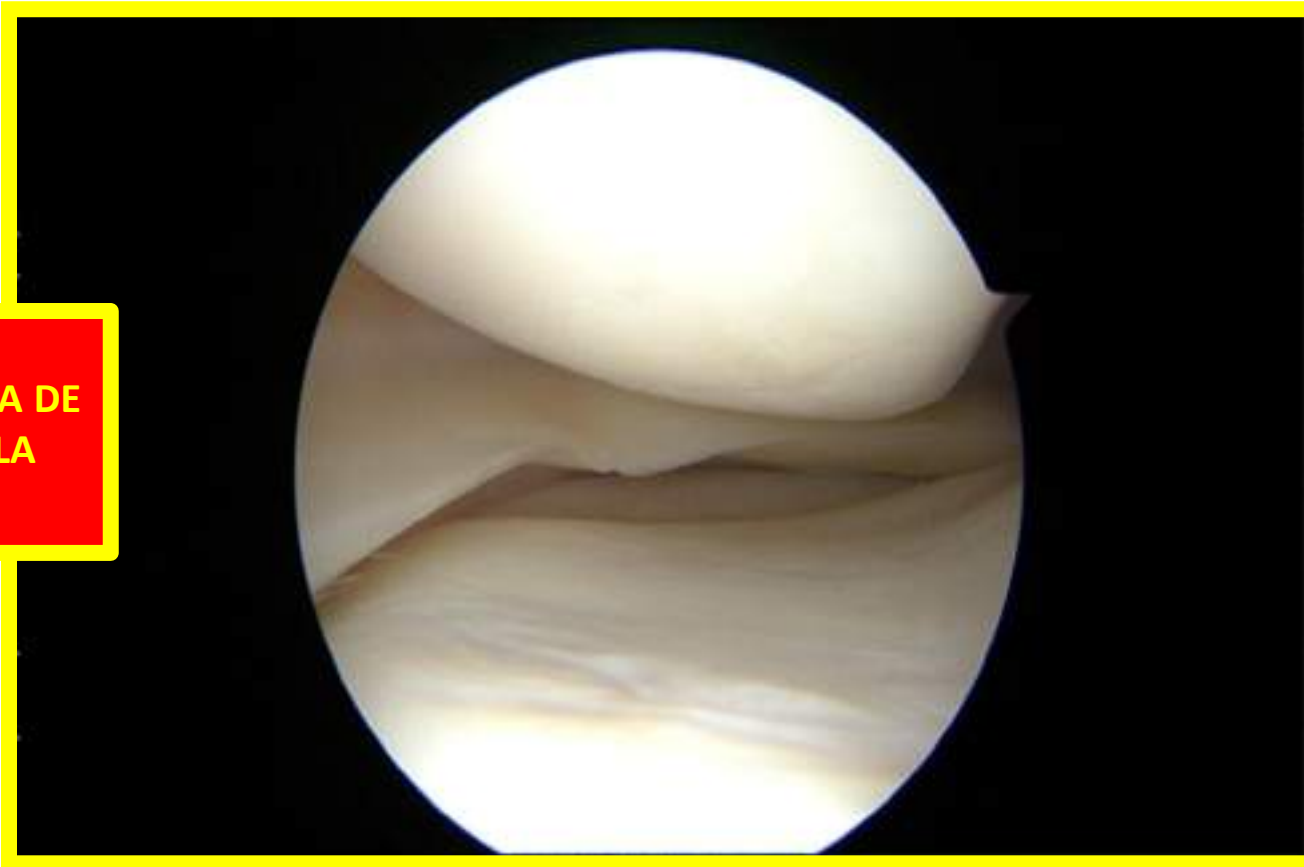


HEMARTROSIS:



ARTICULACION SANA.

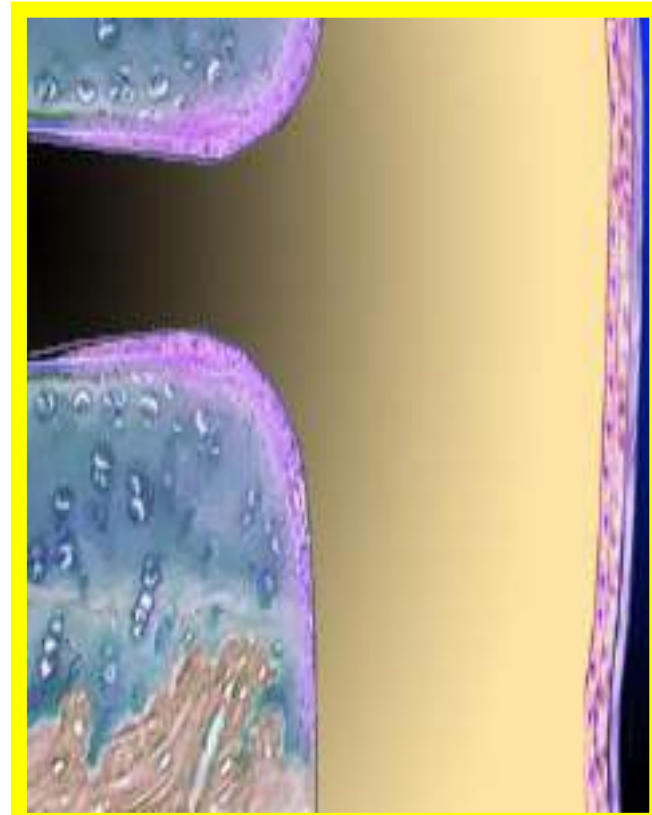
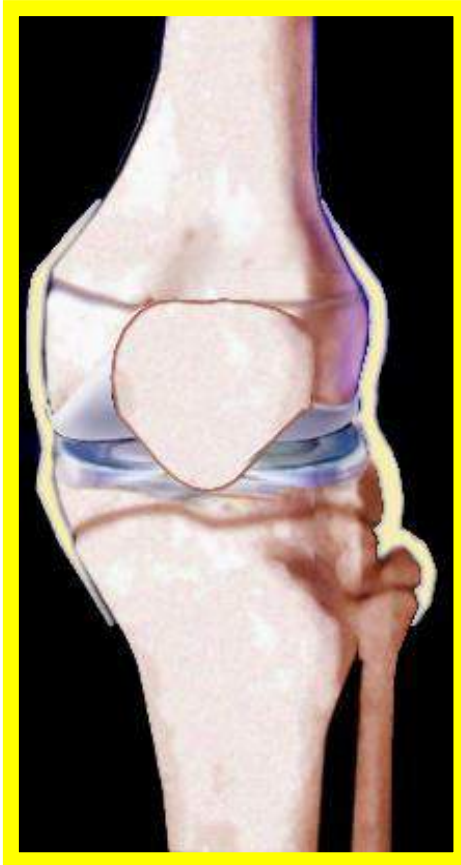
**VISTA
ARTROSCOPICA DE
UNA RODILLA
SANA.**



Cortesía del Dr. Adolfo Llinas.



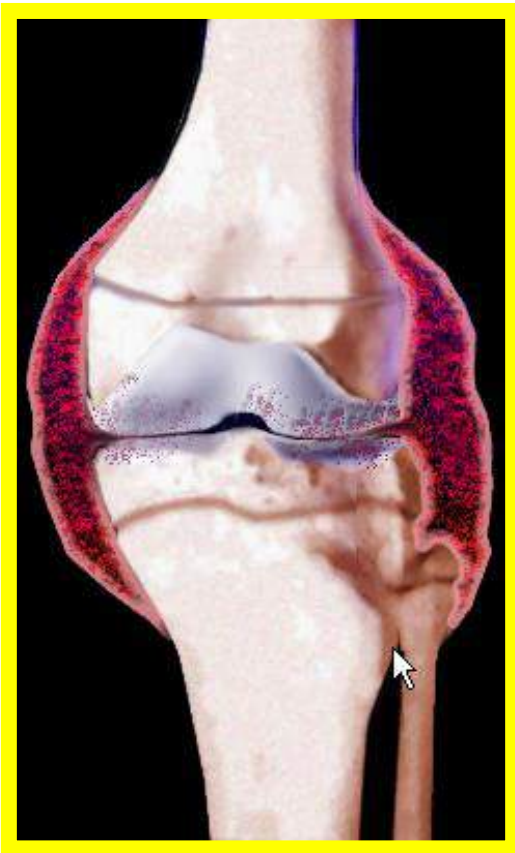
ARTICULACION SANA.



ARTICULACION QUE SANGRA.



ARTICULACION QUE SANGRA.

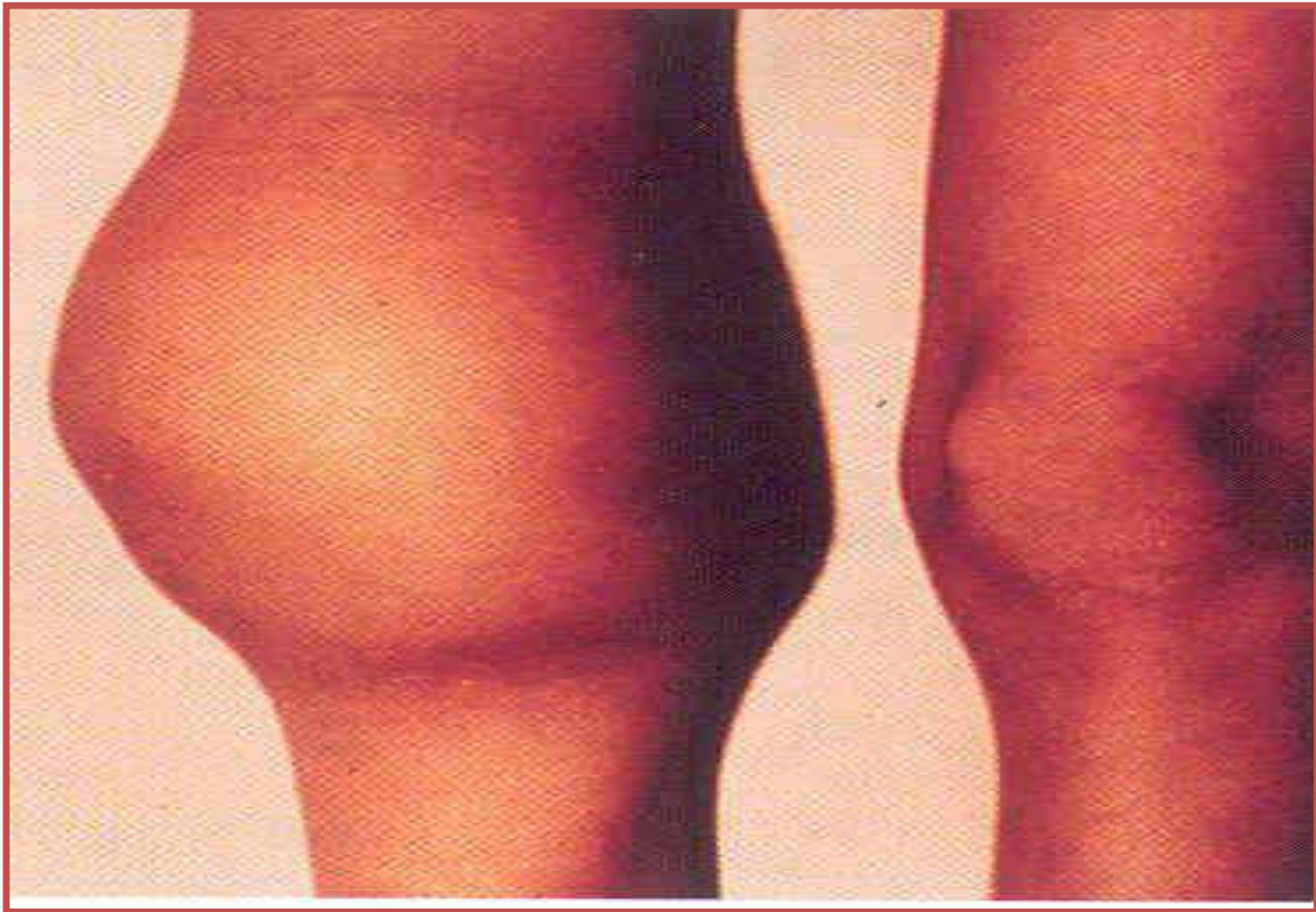


PANUS

CARTILAGO



ARTICULACION QUE SANGRA.





ARTICULACION QUE SANGRA.



VISTA
ARTROSCOPICA DE
UNA RODILLA
ENFERMA.

Cortesía del Dr. Adolfo Llinas.



NO ES SOLO LA ARTICULACIÓN...

La presencia de sangre en la cavidad articular destruye el hueso.

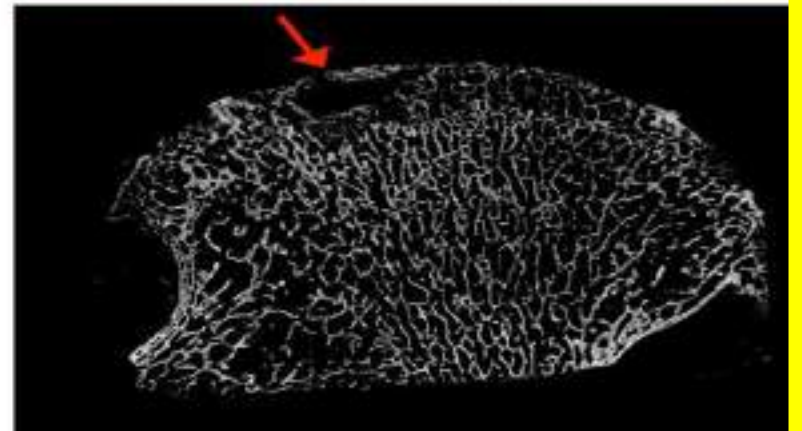
A ello le sumamos la osteoporosis consecuencia de la inmovilidad y la inflamación, aumentando el riesgo de fracturas.



Es el hueso el que también se destruye...

HEMOFILIA

ARTRITIS REUMATOIDEA



Haemophilia (2015), 21, e472–e478



HIERRO.

Los glóbulos rojos se rompen dentro de la articulación, liberando el hierro.

Este inflama los tejidos, además sirve de sustrato para la formación de radicales libres, degradando el contenido articular.

CARTILAGO



DE LA HEMARTROSIS.

SINOVITIS.

A LA ARTROSIS.



ARTROSIS:

LAS TRES ESTRATEGIAS PARA DISMINUIR LA PROGRESION EN EL DAÑO SON:

1. PROFILAXIS FARMACOLOGICA.
2. REHABILITACION FÍSICA.
3. ACOMPAÑAMIENTO PSICOSOCIAL PERMANENTE.



HEMARTROSIS:

En la era de la
profilaxis
farmacológica solo
una tercera parte de
los dolores
corresponden a
hemorragias.

**Afecta
principalmente
codos, rodillas y
tobillos.**



Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH. Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014.
Haemophilia (2011), 17, 815–829, Haemophilia (2015), 21, e122--e150, Haemophilia (2015), 21, 530–537.



ECOGRAFIA ARTICULAR

**HOY POR HOY PODEMOS HACER EL
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL DOLOR
AGUDO ARTICULAR.**

Y RESPONDER UNA PREGUNTA CLINICA:

SANGRA O NO SANGRA?

HEMOFILIA: DIAGNOSTICO DE LABORATORIO:

- **Se debe hacer con la cuantificación de F VIII y F IX, en un buen laboratorio.**
- **El TTP y TP solo son útiles como pruebas de tamizaje, su normalidad no descarta esta condición.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .



TRATAMIENTO:

- **Disponemos de excelentes concentrados de factor que abrieron todas las posibilidades para pacientes en condición de hemofilia, como para los equipos tratantes.**
- **Los podemos utilizar episodicamente, en profilaxis farmacológica, e inmunotolerancia para la erradicación de inhibidores.**

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.
Textbook of Hemophilia Third Edition, 2014 .



PROFILAXIS FARMACOLOGICA

Consiste en la administración de concentrados de factor de forma anticipada, para la prevención de eventos hemorrágicos.



INHIBIDORES:

- **Al día de hoy es la complicación mas grave.**
- **Es un alo – anticuerpo tipo IgG que neutraliza la actividad de los concentrados de factor de coagulación.**
- **Su presencia hace inútiles los concentrados de factor de uso habitual.**
- **No coagulan la sangre.**
- **Para la prevención o tratamiento de las hemorragias son útiles los agentes bypass.**



Los concentrados de factor disminuyen en el riesgo hemorrágico inherente a la hemofilia.



ORIGINAL ARTICLE *Musculoskeletal*

Perioperative management and outcome of fracture treatment in patients with haemophilia without inhibitors

A. C. STRAUSS,^{*†} P. H. PENNEKAMP,^{*†} R. PLACZEK,^{*} J. SCHMOLDERS,^{*} M. J. FRIEDRICH,^{*} J. OLDENBURG,[†] C. BURGER^{*} and M. C. MÜLLER^{*}

**Department of Orthopaedics and Trauma Surgery, and †Institute for Experimental Hematology and Transfusion Medicine University of Bonn, Bonn, Germany*

Introduction: Fractures in persons with haemophilia (PWH) are not uncommon and require an interdisciplinary approach to maintain haemostasis during surgical treatment. **Aim:** The aim of this study was to evaluate the perioperative management and outcome in PWH following fracture fixation compared to a matched non-haemophilic control group. **Methods:** A cohort of 44 PWH who underwent 46 surgical fracture fixations was retrospectively compared to 46 non-haemophilic patients (matched-pair controls). Patients were classified according to the fracture localization: (i) proximal upper extremity (PUEs; $n = 7$), (ii) distal upper extremity (DUEs; $n = 12$), (iii) proximal lower extremity (PLEs; $n = 13$) and (iv) distal lower extremity (DLEs; $n = 14$). Both groups were assessed for length of hospital stay, duration of surgery, drainage use and complication rates. **Results:** There was no significant difference regarding the duration of the preoperative hospital stay between PWH and controls. Only PWH who were operated at the DLEs stayed significantly longer in hospital (4.8 ± 3.7 days) than controls (2.2 ± 2.3 days; $P = 0.039$). Operation time was significantly longer in PWH with fractures treated at the DLEs (64.9 ± 26.6 min) compared to the controls (49.8 ± 37.9 min; $P = 0.035$). Neither frequency nor duration of surgical drainage placement differed significantly between the two groups. The overall complication rate in both groups was low without a statistically significant difference. **Conclusion:** An optimal interdisciplinary perioperative management provided the surgical treatment of fractures in PWH can be performed safely with a low complication rate.

Keywords: fracture, haemophilia, surgery, trauma



Y para la cirugía...

Se requiere planeación y la participación permanente y comunicación expedita entre el ortopedista, fisiatra, radiólogo, fisioterapeuta, odontólogo, servicio farmacéutico, enfermería, laboratorio de coagulación y el hematólogo.



Y para la cirugía...

- **Verifique que el inhibidor es negativo.**
- **Prográmela un día lunes así se podrán obviar los inconvenientes logísticos propios de los fines de semana y festivos.**
 - **Accesos venosos.**
- **Para la analgesia solo utilice acetaminofén, codeína, tramadol, morfina. No aplique medicamentos intramusculares.**
 - **En acuerdo con el hematólogo tratante planeen la profilaxis antitrombótica.**
 - **Awise al banco de sangre la presencia de este paciente, la fecha de programación y tipo de cirugía que le llevara a cabo.**
 - **Inicie los concentrados de factor una hora antes del acto quirúrgico y continúe la pauta prescrita.**



Y para la cirugía...

- **Con el hematólogo tratante verifique los resultados de las mediciones de las concentraciones de factor cada 12 horas.**
- **Disponer de los concentrados de factor para su aplicación de forma suficiente y oportuna minimiza los riesgos hemorrágicos inherentes a la hemofilia.**
- **No es útil el plasma fresco congelado y el crioprecipitado su administración generara mayores riesgos.**
- **El uso de agentes hemostáticos gomas de fibrina, gel de plaquetas, etc., queda a criterio del equipo quirúrgico.**
- **Para retirar los puntos se requerirá una dosis habitual de factor**



INFUSION CONTINUA.

Evita las fluctuaciones séricas y ahorra un 30% en el uso de los concentrados de factor.

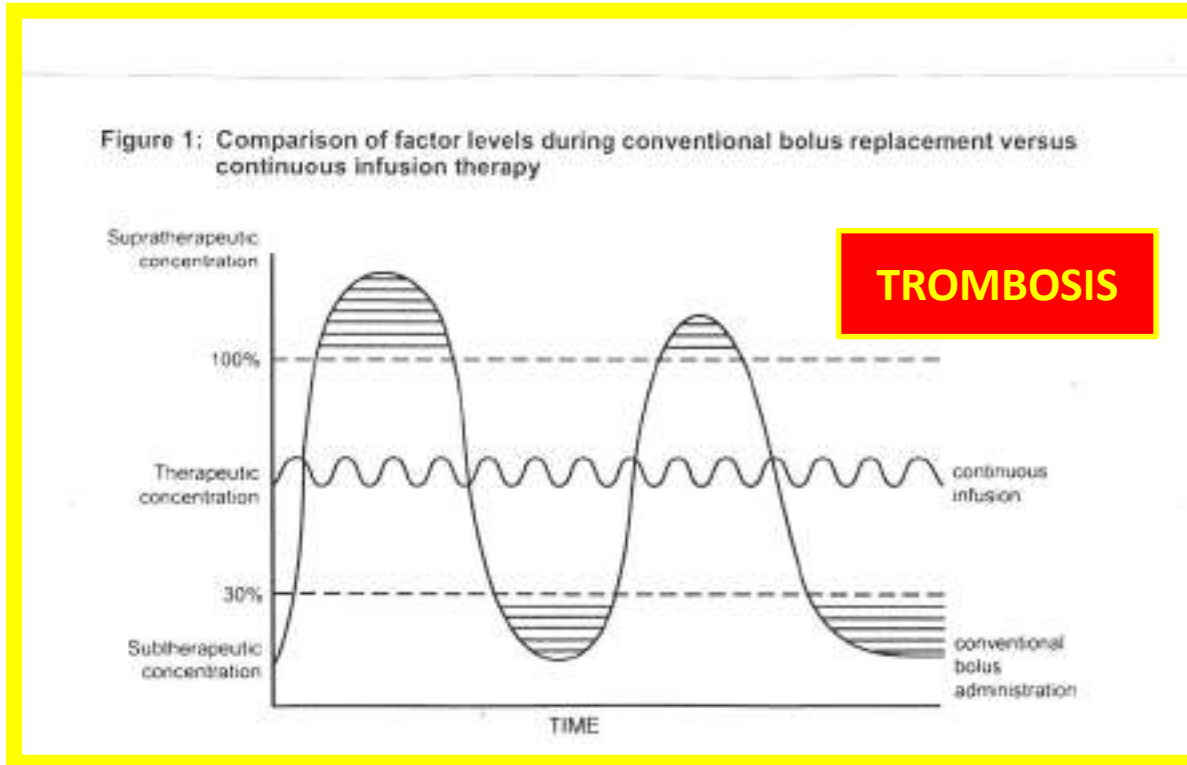
Indicado en hemofilia A: Cirugía y trauma.

Se puede hacer con cualquier concentrado de factor.

Han mostrado mayor estabilidad los productos de origen plasmático.



INFUSION CONTINUA.



Niveles de factor > al 150% : RR 4.8 para trombosis.

Haemophilia(2002);8, 629 –634.
Haemophilia (2006),12,212 –217.
Haemophilia (2006),12(suppl. 3), 1-7.
BLOOD 2016 , VOLUMEN 128, NUMBER 2 PP 178 - 184



INFUSION CONTINUA.

Bolo inicial a 50ui/kg dosis, y luego continuar a 3ui/kg/hora a 5ui/kg/hora.

Preparar en cloruro de sodio hasta 500cc.

Mezcla para 12 horas y cambiar cada 12 horas.

Cuantificar factor cada 12 horas.



USO DE ANTIBIOTICOS Y ANESTESICOS.

- No hay contraindicación para el uso de estos medicamentos ni profilácticos, ni terapéuticos.
- Su indicación es a criterio del equipo quirúrgico tratante.
- No hay contraindicación para el uso de agentes anestésicos.



USO DE ANALGESICOS.

- Para manejo del dolor en los pacientes en condición de hemofilia:

- Solo se puede utilizar:
 - Acetaminofén.
 - Codeína.
 - Tramadol.
 - Morfina.

- Cualquier medicación debe ser oral o intravenosa.

Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed 2012. FMH.



PROFILAXIS ANTITROMBOTICA.

- **Trombosis asintomática en el 10%: Cx de rodilla.**
 - **No existen guías de atención.**

- **Compresión neumática intermitente.**
 - **Heparina no fraccionada.**
 - **Rehabilitación precoz.**

- **Dopler venoso de MIIS previo al alta.**

BLOOD, 17 DECEMBER 2009 VOLUME 114, NUMBER 26
BLOOD 2016 , VOLUMEN 128, NUMBER 2 PP 178 - 184



PROFILAXIS ANTITROMBOTICA.

Patient characteristic	Recommended methods
Without inhibitors, undergoing joint arthroplasty	Subcutaneous low-molecular-weight heparin, started 6-12 h after the end of the operation (eg, enoxiparin 40 mg), continued daily for no less than 4 wk
With inhibitors, undergoing joint arthroplasty and treated with bypassing agents	Mechanical methods of thromboprophylaxis (graduated compression stocking or intermittent pneumatic compression), for no less than 30 days postoperatively
With or without inhibitors, undergoing arthroscopic surgery	Early mobilization, as the only method of thromboprophylaxis



BLOOD, 17 DECEMBER 2009 VOLUME 114, NUMBER 26



PUCK – US.

- **Con ella no se hará diagnóstico.**
- **Este se hace con base en la información del interrogatorio y el examen físico y los datos ecográficos.**
- **Solo el 30% de los dolores articulares corresponden a hemorragias.**

Haemophilia (2014), 20, e51–e57
Haemophilia (2013), 19, 790–798
Haemophilia (2010), 16(Suppl. 3), 67–68
Haemophilia(2013), 19, e167–e173
Haemophilia (2010), 16(Suppl. 3), 67–68
Haemophilia (2015), 21, e122– e150
Haemophilia(2011), 17:5, 826-828
Haemophilia (2015), 21, 530–537



ECOGRAFO PORTATIL.



13 N



PROTOCOLO HOSPITAL LA FE : 3 VENTANAS SONOGRAFICAS.

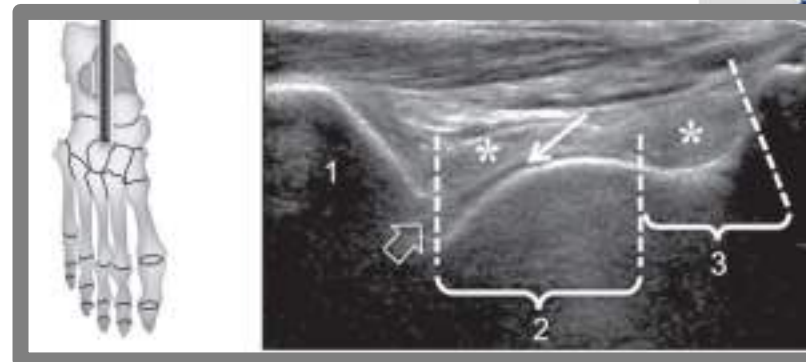
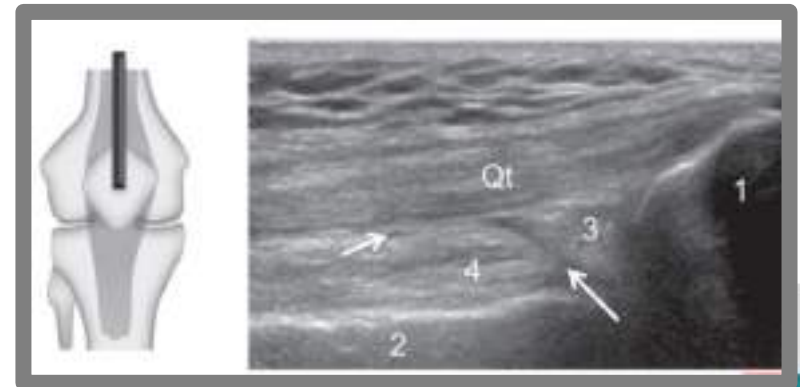
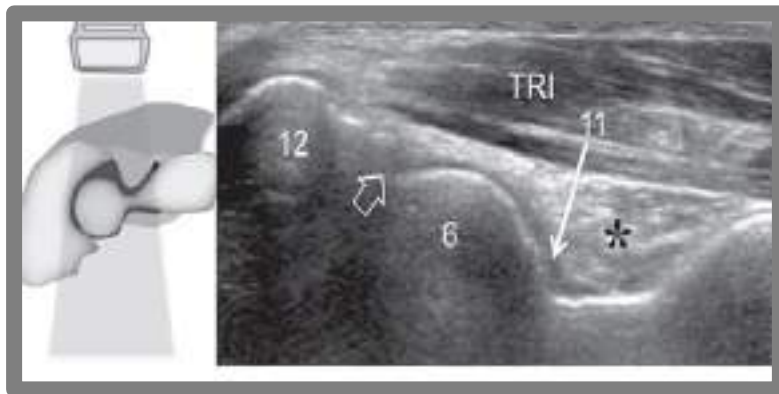
Unidad de Hemostasia y Trombosis
Hospital La FE, Valencia

LaFe
Hospital de Referencia

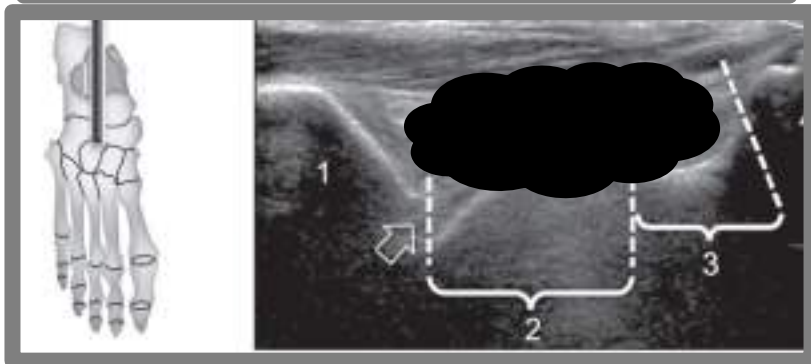
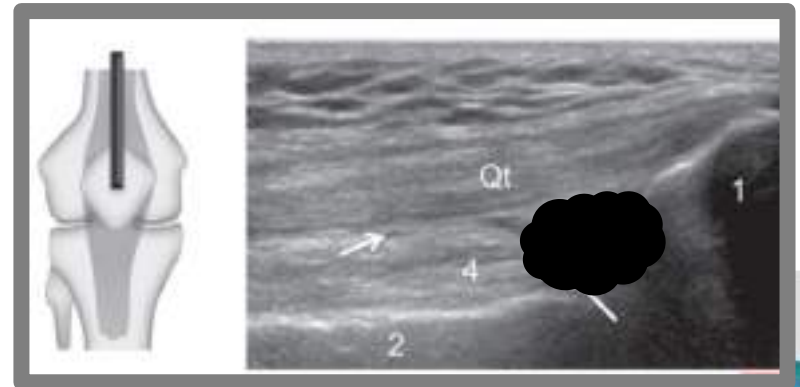
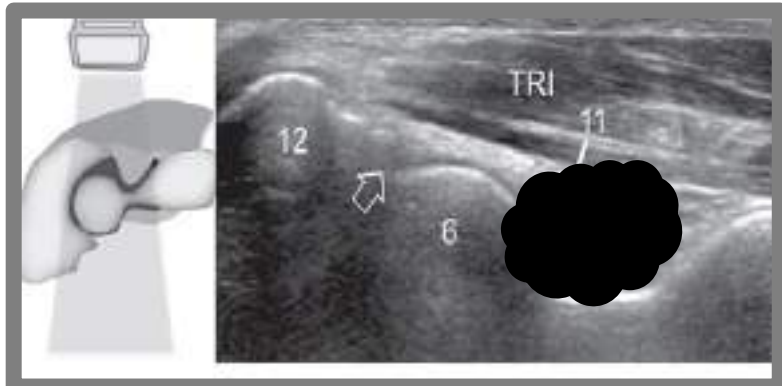
RESUMEN PROTOCOLO EXPLORATORIO

<p>CODO: Posición en flexión de 90°. Corte longitudinal en la zona axilar, utilizando como referencia la inserción tendinosa del tríceps visualizando parte del abductor circunscrito la "V" (arteriovenidita gruesa) que conforma la vena que preparaba el cirujano, el fondo tubular del tríceps y el codo lateral.</p>	
<p>BIOMELLO: Posición en flexión de 20-30°. Corte longitudinal en la zona axilar utilizando como referencia el polo superior de la patela con la inserción tendinosa musculocapital y visualizando la arteriovenidita gruesa y la vena central lateral.</p>	
<p>TIBIOLLO: Posición en ángulo 10-20°. Corte longitudinal en la zona correspondiente al tendón del manguito del hombro para visualización conforme se "trilongo de arteriovenidita gruesa" justo con la cabeza de la tibia y el codo del antebrazo.</p>	

VISTA NORMAL PROTOCOLO PUCK - US.



HEMORRAGIA PROTOCOLO PUCK - US.

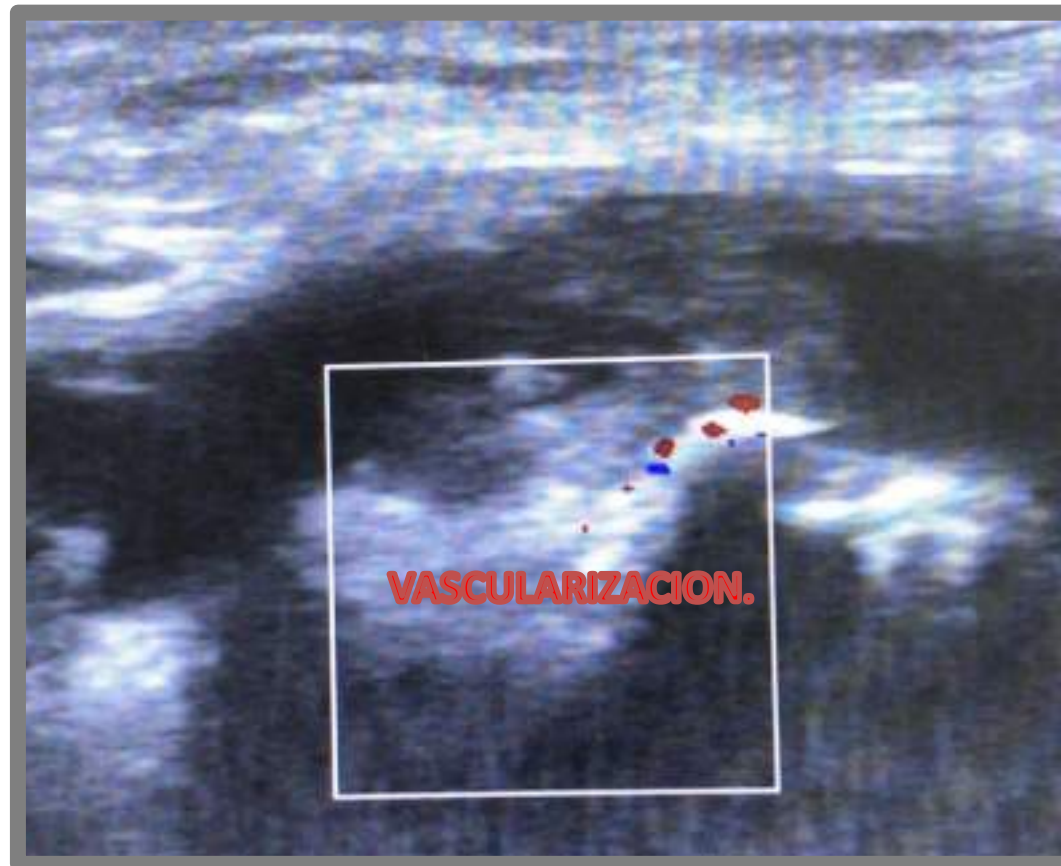


**LA SANGRE SE VE
NEGRA:
ANECOICA.**

IMAGENES.



POWER DOPPLER.



ROL DE LA ECOGRAFIA EN LA ARTROPATIA HEMOFILICA.

Tabla 1. Stages of disease:

Stage 1	ARTROPATIA TRANSITORIA SIN SECURAS
Stage 2	ARTROPATIA PERMANENTE
Stage 3	ARTROPATIA CRONICA
Stage 4	ARTROPATIA FIBROSA

Diagrama de Cambios Articulares: Cambios Histológicos → Cambios Sinovial → Cambios Cartilago → Cambios Hueso → Artropatía Hemofílica. Métodos de diagnóstico: RMI, ECOGRAFIA, HJHS, RX.

Tabla 1. Attributes of various imaging modalities for visualization of joints.

Modality	Field of view	Soft tissues	Tissues Cartilage	Bone
X-ray	Overlap of planes	+	+	+++
Magnetic resonance imaging	Individual slices, full cross-sectional view	+++	+++	+
Ultrasound	Individual slices, cross-sectional view	+++	++	-

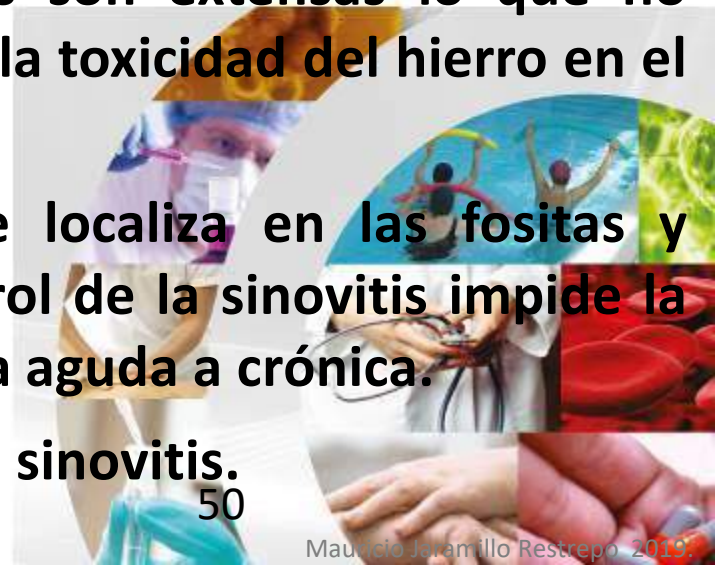
Fig. 2. Schematic synthesis of imaging modalities to capture joint changes in hemophilic arthropathy.

Pathologic joint change: X-rays, MRI/ultrasound, Functional Molecular Imaging. Time: Early changes, Late changes.

Los daños articulares detectados por ecografía o resonancia aparecen 10 años antes que el puntaje de Gilbert se altere y 20 años antes que el Peterson se altere.

HEAD – US: Para la detección temprana de artropatía.

- Transductor de 12.5 MHz.
- La sangre libre en la cavidad articular desencadena cambios en membrana sinovial (sinovitis) y la destrucción osteocondral (inicio de la osteoartrosis).
- En hemofilia las lesiones osteocondrales son extensas lo que no sucede en otras enfermedades; se debe a la toxicidad del hierro en el cartílago.
- La sinovitis en sus estadios iniciales se localiza en las fositas y superficies óseas intraarticulares. El control de la sinovitis impide la progresión del daño articular de artropatía aguda a crónica.
- Articulación blanco o diana es la que tiene sinovitis.

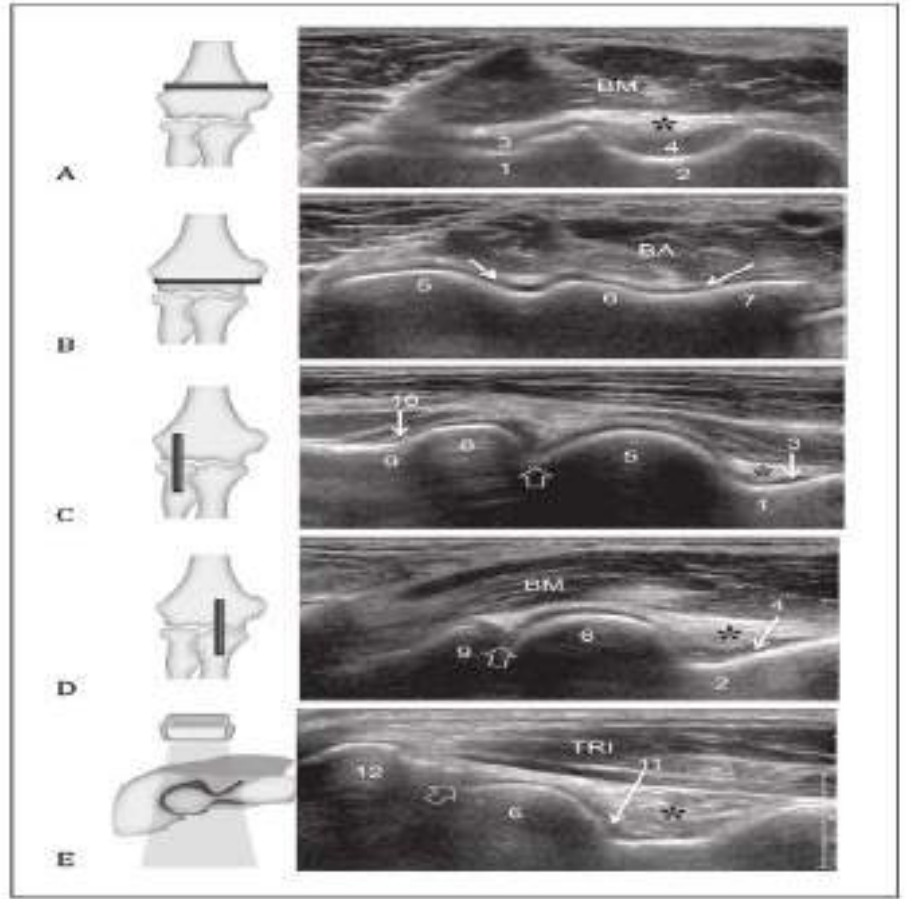


HEAD – US: Para la detección temprana de artropatía.


- El hallazgo de sinovitis obliga a intensificar la profilaxis al menos por tres meses. Volver a evaluar clínicamente y sonográficamente.
- La cuantificación de estos cambios se correlacionan con la progresión de la artropatía.
- HEAD – US: Detecta las lesiones subclínicas. Evalúa la progresión de la artropatía; permite evaluar la eficacia del esquema profiláctico.




HEAD – US: CODO



SINOVITIS: CODO

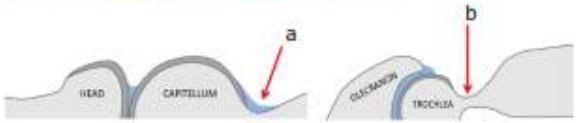


Codo

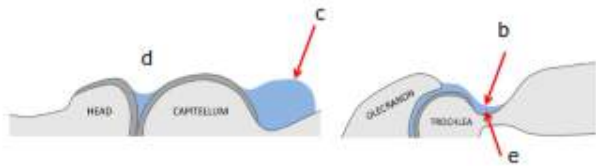


Haemophilia Early Arthropathy
Detection with UltraSound

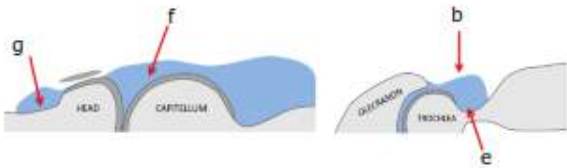
GRADO-0 (ausente/mínimo)



GRADO-1 (leve/moderado)



GRADO-2 (severo)



Codo - anterior (E2A, E2B)

- ✓ Los recessos radial (a) y coronoide están vacíos o mínimamente distendidos con una forma cóncava
- ✓ Una sinovial mínima en la línea articular puede producir un perfil cóncavo que no sobresale sobre las superficies óseas adyacentes

Codo - posterior (E3)

- ✓ El piso de la fosa olecraneana (b) está vacío
- ✓ Se puede encontrar una protuberancia mínima de sinovial en la línea articular.

Codo - anterior (E2A, E2B)

- ✓ Los recessos radial y coronoide distendidos asumen una forma convexa (c) pero la sinovial no muestra continuidad con la línea articular (d) y el receso anular.

Codo - posterior (E3)

- ✓ La sinovial se extiende en la fosa olecraneana alcanzando su piso (e). Esto aparece en continuidad con la línea articular y ocupa <50% del volumen total esperado del receso.

Codo - anterior (E2A, E2B)

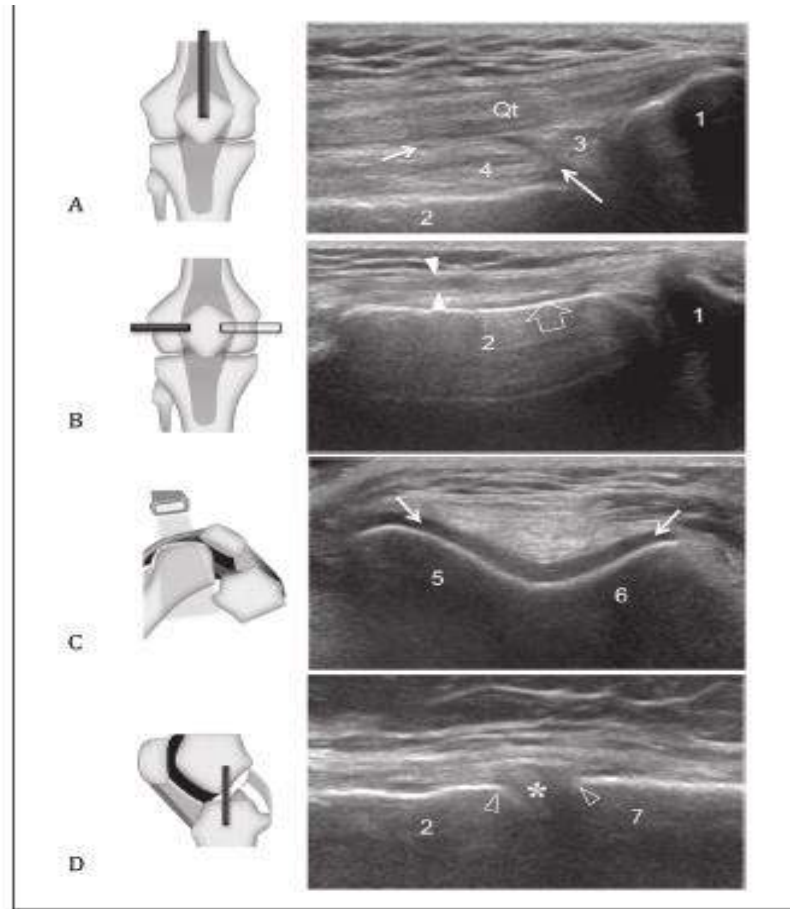
- ✓ Distensión completa de los recessos radial y coronoide. La sinovial forma un continuo (f) sobre la articulación anterior.
- ✓ El receso anular (g) está distendido.

Codo - posterior (E3)


- ✓ La sinovial ocupa >50% del volumen total esperado del receso.




HEAD – US: RODILLA



SINOVITIS: RODILLA

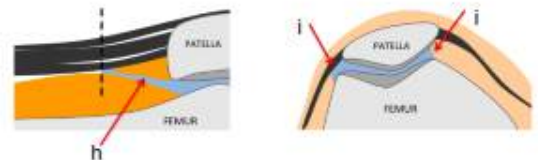


Rodilla




Haemophilia Early Arthropathy Detection with UltraSound

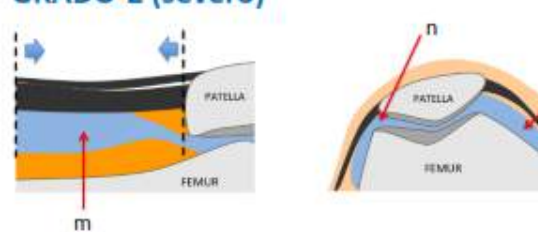
GRADO-0 (ausente/mínimo)



GRADO-1 (leve/moderado)



GRADO-2 (severo)



Rodilla - suprapatelar (K1)

- ✓ El receso suprapatelar (h) está vacío o mínimamente distendido
- ✓ Se detecta poca cantidad de sinovial entre las almohadillas grasas suprapatelar y prefemorales pero la sinovial no se extiende proximalmente entre el cuádriceps y la almohadilla grasa prefemoral (las líneas punteadas indican el límite)

Rodilla - parapatelar (K2A, K2B)

- ✓ Los recesos parapatelares (i) están vacíos.
- ✓ Se puede encontrar una mínima protuberancia de sinovial en la línea articular patelofemoral que no se extiende sobre la superficie plana de los cóndilos femorales.

Rodilla - suprapatelar (K1)

- ✓ La sinovial se extiende proximalmente entre la superficie que se encuentra debajo del tendón del cuádriceps y la almohadilla grasa prefemoral.
- ✓ Una distensión completa del receso se muestra en una sola escaneada.

Rodilla - parapatelar (K2A, K2B)

- ✓ La sinovial llena parte del receso parapatelar (k) o se extiende a través del receso (l) llenando <50% de su volumen total esperado.

Rodilla - suprapatelar (K1)

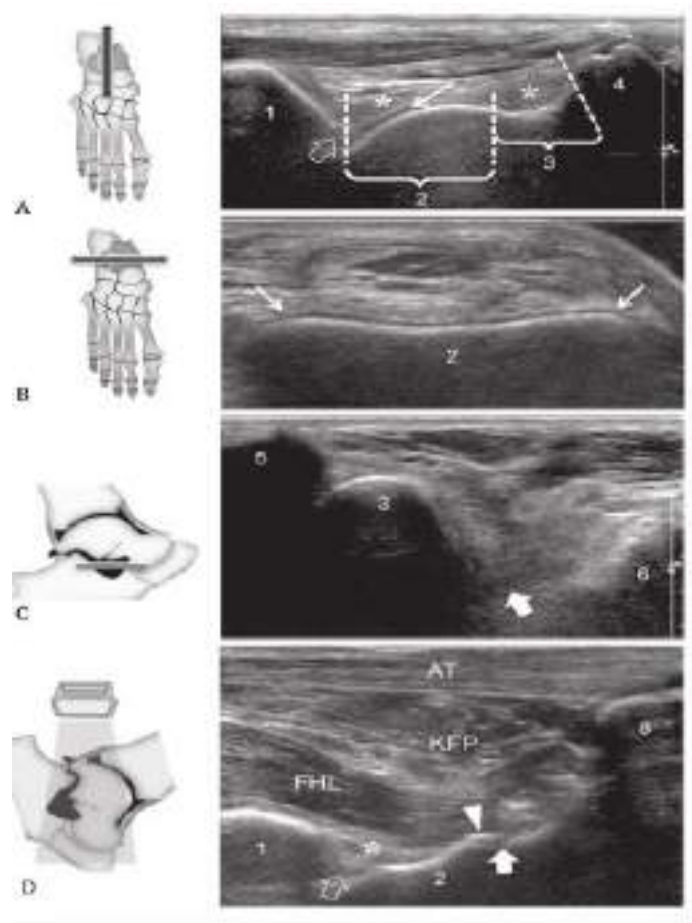
- ✓ Una distensión marcada (m) del receso suprapatelar con una extensión de la sinovial demasiado craneal para ser demostrada de forma completa en una sola escaneada.

Rodilla - parapatelar (K2A, K2B)

- ✓ La sinovial ocupa >50% del volumen total esperado (n) del receso.



HEAD – US: TOBILLO



HEAD – US: TOBILLO



Tobillo



HEADUS
Heterotopia Early Arteropathy
Detected with UltraSound

GRADO-0 (ausente/mínimo)



GRADO-1 (leve/moderado)



GRADO-2 (severo)



Tobillo – articulación tibiotalar (A1A, A3/A3A)

- ✓ Los recessos anterior (a) y posterior (p) están vacíos o minimamente distendidos con una forma concava
- ✓ Pequeñas cantidades de sinovial se pueden encontrar distalmente (q) en el receso anterior a nivel del cuello talar. En esta última localización, la sinovial no muestra continuidad con la línea articular.

Tobillo – articulación subtalar (A2, A3/A3B)

- ✓ Los recessos anterior y posterior (r) están vacíos.

Tobillo – articulación tibiotalar (A1A, A3/A3A)

- ✓ La sinovial forma un continuo (a) sobre el receso anterior de la articulación tibiotalar, ocupando <50% del volumen total esperado del receso.
- ✓ Se encuentra alguna protrusión de la sinovial en el receso posterior (p)

Tobillo – articulación subtalar (A2, A3/A3B)

Se encuentra alguna protrusión de la sinovial en el receso posterior (r). El receso anterior distendido llena <50% del seno del tarso (sinus tarsi).

Tobillo – articulación tibiotalar (A1A, A3/A3A)

- ✓ La sinovial forma un continuo (a) en el receso anterior de la articulación tibiotalar, ocupando >50% del volumen total esperado del receso.
- ✓ La protrusión excéntrica de la sinovial ocupa >50% del volumen total esperado del receso posterior (p)

Tobillo – articulación subtalar (A2, A3/A3B)

- ✓ La protrusión excéntrica de la sinovial ocupa >50% del volumen total esperado del receso posterior (r)
- ✓ El receso anterior distendido llena >50% del seno del tarso (sinus tarsi)



HEAD – US: Como se calcula?

SINOVITIS	#
Ausente o mínima	0
Moderada	1
Severa	2

HUESO	#
Normal.	0
Irregularidades mínimas con o sin osteofitos.	1
Daños en el hueso subcondral, con o sin erosiones y osteofitos prominentes	2



HEAD – US: Como se calcula?

CARTILAGO	#
Normal	0
Daño que compromete < del 25% de la superficie articular: Adelgazamiento o perdida del cartílago.	1
Daño que compromete < del 50% de la superficie articular: Adelgazamiento o perdida del cartílago.	2
Daño que compromete > del 50% de la superficie articular: Adelgazamiento o perdida del cartílago.	3
Perdida total del cartílago articular.	4



GRACIAS.



WWW.VIHONCO.COM

