

Cirugía ortopédica en pacientes hemofílicos con inhibidor

Dr. E. Carlos Rodríguez-Merchán

Jefe de Sección, Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid

Resumen

La estrecha colaboración entre cirujanos ortopédicos y hematólogos es fundamental para obtener resultados satisfactorios en la cirugía ortopédica del paciente hemofílico. La profilaxis con el factor deficitario de la coagulación desde los 2 años de edad hasta los 18 años parece ser el único método capaz de minimizar las lesiones ortopédicas y las deformidades articulares características de la hemofilia en la vida adulta. En los pacientes con inhibidor disponemos de dos productos fundamentales: el factor VII recombinante activado (rFVIIa) y los agentes que cortocircuitan el inhibidor del factor VIII (FEIBA). Sin embargo todavía existen problemas con las vías intravenosas necesarias para la infusión del factor deficitario de la coagulación y con el gasto económico que implica dicha profilaxis, lo que hace que sólo un 25% de los pacientes hemofílicos del mundo reciban un tratamiento adecuado. Hasta que esos problemas no se resuelvan habrá que seguir realizando punciones articulares (artrocentesis), sinoviortesis, sinovectomías, osteotomías, desbridamientos articulares (artrolisis), alargamientos tendinosos, artrodesis (fusiones articulares), artroplastias, colocación de fijadores externos para extensión progresiva, neurolisis del nervio cubital, resección o tratamiento percutáneo de pseudotumores, fasciotomías por síndromes compartimentales, artrotomías por artritis séptica, drenajes de hematomas infectados (abscesos), y osteosíntesis de fracturas. Con los tratamientos hematológicos actuales (rFVIIa y FEIBA), en los pacientes con inhibidor pueden llevarse a cabo las mencionadas intervenciones quirúrgicas con una seguridad similar a la de los pacientes sin inhibidor. En la cirugía mayor se utiliza presentemente concentrados de factor VII activado de origen recombinante.

Introducción

Entre las técnicas quirúrgicas que se realizan a los hemofílicos destacan las punciones articulares, las sinoviortesis, las sinovectomías, los desbridamientos articulares, las osteotomías, los alargamientos tendinosos, las artrodesis, las prótesis articulares, la colocación de fijadores externos de extensión progresiva, las neurolisis, las artrotomías de drenaje de artritis sépticas y los drenajes de hematomas infectados (abscesos), la exéresis o tratamiento percutáneo de los pseudotumores, las fasciotomías de descompresión de síndromes compartimentales y las osteosíntesis de diversos tipos de fracturas.^{1, 2}

En diversos centros y en algunas ocasiones puede llevarse a cabo una doble o triple cirugía en un único acto quirúrgico, con el fin de resolver el problema funcional de una forma global. Indudablemente, esto aumenta el riesgo anestésico, aunque por otro lado puede ahorrar factor de la coagulación y evitar la repetición de actos quirúrgicos.³ Toda la cirugía se realiza con profilaxis antibiótica intravenosa durante 24-48 horas. En la persona con hemofilia es fundamental realizar un tratamiento individualizado. Dada la peculiaridad de estos pacientes, todo tratamiento quirúrgico ortopédico deberá ser realizado con la colaboración del hematólogo, que se responsabilizará de mantener una hemostasia adecuada en todas las fases del tratamiento. En caso de intervención quirúrgica, la pauta hematológica debe ser extremadamente cuidadosa y el hematólogo debe valorar la conveniencia o no del tratamiento en bolo o infusión continua. En los pacientes con inhibidor, los tratamientos hematológicos más utilizados son el rFVIIa y el FEIBA.⁴ En este artículo expondré los conceptos básicos de la cirugía ortopédica en pacientes hemofílicos con inhibidor.

Diversas publicaciones han demostrado que con las dosis apropiadas, los pacientes con inhibidor pueden ser operados con un alto grado de seguridad.⁵⁻⁸ Según dichas publicaciones, la mayoría de los autores han utilizado rFVIIa para la cirugía mayor, aunque otros han utilizado el FEIBA con resultados satisfactorios. En un estudio multicéntrico internacional se trataron en 8 hospitales 108 pacientes con inhibidor. A 88 se les realizaron sinoviortesis (47 con FEIBA, 31 con rFVIIa y 10 con otros métodos). A 20 pacientes se les hicieron intervenciones quirúrgicas mayores (17 con rFVIIa y 3 con FEIBA).^{5,6} Recientemente se han publicado 3 casos de prótesis totales de rodilla, los tres tratados con rFVIIa.⁹ Es decir, ambos productos parecen ser eficaces, aunque los datos bibliográficos muestran que los hematólogos tienen predilección por el rFVIIa en los casos de cirugía mayor. A continuación se exponen las diferentes intervenciones que se pueden realizar en pacientes hemofílicos (con o sin inhibidor).

Punciones articulares (artrocentesis)

La punción articular suele ser considerada un procedimiento sencillo y que muchas veces puede ser llevado a cabo en una consulta externa o en la cama del paciente.

Sinoviortesis

La sinoviortesis consiste en la inyección intra-articular de una determinada sustancia capaz de disminuir el grado de hipertrofia sinovial, y por tanto el número y la frecuencia de hemartrosis. Hoy en día destacan las sinoviortesis químicas (ácido ósmico, rifampicina, oxitetraciclina) y las sinoviortesis isotópicas o radio-sinoviortesis (con ytrio-90 o con fósforo-32). En general, la eficacia de la sinoviortesis es del 75-80%, y puede ser utilizada desde cualquier edad en la vida del paciente; su finalidad fundamental es disminuir el número e intensidad de las hemartrosis, y el daño cartilaginoso que la sangre provocará en la articulación a medio y largo plazo.¹⁰

Sinovectomías

Tras las hemartrosis de repetición, las articulaciones del paciente hemofílico alcanzan un estado de sinovitis crónica (hipertrofia sinovial), que a su vez perpetúa la tendencia a presentar nuevas hemorragias. En tales circunstancias está indicada la resección de la sinovial hipertrófica por procedimientos no quirúrgicos (sinoviortesis) o quirúrgicos (sinovectomía). El objetivo es disminuir la frecuencia e intensidad de las hemartrosis. La sinovectomía suele llevarse a cabo a cielo abierto aunque existe la alternativa artroscópica. Hoy en día no existen estudios comparativos en hemofilia que favorezcan el uso de uno u otro tipo de sinovectomía. En general, se recomienda realizar sinoviortesis antes de indicar cualquier tipo de sinovectomía, dada la mayor sencillez y facilidad de aquélla (con una eficacia similar). Tras sinoviortesis no se precisa tratamiento rehabilitador específico; después de un período de 24 horas en reposo relativo con vendaje compresivo, los pacientes inician la actividad física regular de forma progresiva. El procedimiento, para ser más útil, se debe realizar precozmente.

Desbridamientos articulares (artrolisis)

Se suele utilizar este tipo de cirugía en pacientes jóvenes con artropatía grave de rodilla a los que se considera demasiado jóvenes para la implantación de una prótesis total de rodilla. Es decir, es un procedimiento que puede aliviar el dolor articular y las hemorragias durante algunos años, y que retrasa la intervención protésica. Consiste en la apertura articular para reseca los osteofitos existentes, extirpar la sinovial y raspar el cartílago articular de los cóndilos femorales, platillos tibiales y rótula.^{1, 2} Algunos autores cuestionan la eficacia del procedimiento y consideran que en casos de artropatía grave de rodilla es mejor pasar directamente a la prótesis.

Osteotomías

En ciertas ocasiones, durante la infancia o la vida adulta joven, algunas articulaciones presentan pérdidas de sus ejes normales. Así, es frecuente observar rodillas con actitudes en varo o valgo, dependiendo de cada caso. Algo similar puede ocurrir en el tobillo. Cuando la articulación desalineada es sintomática, el paciente puede necesitar osteotomía de alineación.^{1, 2}

Alargamientos tendinosos

Los más frecuentes son el alargamiento en Z del tendón de Aquiles (para corregir el equinismo del pie) y el de los tendones del hueco poplíteo asociado a capsulotomía posterior ("hamstring release") para las contracturas en flexión de la rodilla. Ambos procedimientos están indicados cuando las contracturas son de grado moderado y tras el fracaso del tratamiento conservador. En la rodilla, el tratamiento conservador implica la utilización de una tracción extensora seguida de la colocación de ortesis de extensión progresiva y de ejercicios de rehabilitación adecuados.^{1, 2}

Artrodesis

En la actualidad, en hemofilia, sólo se utiliza la artrodesis (o fusión articular) en el tobillo. Su indicación es la existencia de una artropatía intensa asociada a dolor y/o incapacidad articular. Su alternativa sería la prótesis de tobillo, pero actualmente dicha técnica no ha demostrado ser superior a la artrodesis (no sólo en hemofilia sino en general). La artrodesis de tobillo requiere una o dos vías de abordaje, por las que hay que reseca el cartílago patológico las superficies tibial distal y astragalina proximal, hasta llegar al hueso esponjoso. Posteriormente, hay que poner y mantener en contacto estas superficies esponjosas de la tibia y el astrágalo. Este contacto se logra mediante tornillos cruzados por compresión, grapas óseas o fijador externo. Suele ser necesario (es recomendable) colocar una férula posterior corta de pierna con el tobillo en posición neutra para favorecer la consolidación de la artrodesis.^{1, 2}

Prótesis articulares

En el paciente hemofílico adulto las prótesis totales de rodilla y cadera son las intervenciones protésicas más habituales. El dolor y la incapacidad funcional que produce la afectación de estas articulaciones por artropatía hemofílica grave son tan intensos, que requerirá artroplastia total. Debe recordarse que la artropatía de cadera produce dolor irradiado a la rodilla homolateral y que el dolor característico de la cadera es en la zona inguinal.

Como se ha dicho previamente, en ocasiones es aconsejable operar dos o tres articulaciones a la vez (dos rodillas o la cadera y una rodilla), con el fin de lograr la adecuada función de los miembros inferiores. En otras ocasiones es preferible operar primero la articulación más dolorosa y, a continuación, la otra (3-6 meses después). Las prótesis de otras articulaciones (hombros, codos, tobillos) son escasas en la bibliografía mundial sobre la hemofilia, puesto que sus resultados todavía no alcanzan el nivel de satisfacción obtenido en cadera y rodilla.

Prótesis de rodilla

La intervención se suele hacer con isquemia del miembro por una incisión longitudinal recta y una vía pararrotoiana interna (figuras 1 a 7) Se lleva a cabo con ayuda de unas guías de corte óseo (intramedular y extramedular) que facilitan los adecuados cortes sobre el fémur distal y la tibia proximal, para sobre ellos, posteriormente, implantar los componentes con ayuda del llamado cemento óseo (en realidad es polimetilmetacrilato de metilo, PMMM).^{1, 2, 13}

Prótesis de cadera

La indicación protésica suele ser el intenso dolor inguinal que la artropatía produce (además de la incapacidad funcional asociada).^{1,2,14} Existen diversas vías de abordaje, aunque las más utilizadas son la lateral y la posterior. La intervención conlleva el fresado de la superficie articular del acetábulo, la extirpación de la cabeza femoral y la preparación del canal medular femoral para introducir en él el vástago femoral (figuras 8 a 12). En algunos modelos protésicos los componentes son modulares (es decir, el acetábulo tiene a su vez dos componentes y el vástago lleva la cabeza protésica por separado).

Fijadores externos de extensión progresiva

En este apartado ha de mencionarse que las contracturas articulares en flexión se pueden tratar mediante la utilización de fijadores externos de extensión progresiva, especialmente los fijadores circulares tipo Ilizarov.^{1,15} Este método implica una intervención quirúrgica para la colocación del fijador, con un postoperatorio muy complejo de cuidados del fijador y de manejo de su dispositivo extensor, para lograr aproximadamente un máximo de 30° en un mes. Posteriormente, se deberá retirar el fijador y colocar una ortesis que permita conservar la extensión ganada, e incluso mejorarla. Este procedimiento logra es una extensión lenta pero progresiva de las partes blandas periarticulares (incluyendo tendones, vasos y nervios). Un estiramiento brusco provocaría una paresia del nervio ciático poplíteo externo.

Neurolisis del nervio cubital

Debido a las intensas deformidades en valgo que a veces sufren los pacientes hemofílicos en el codo, el nervio cubital puede verse afectado. Normalmente se detecta de modo precoz en forma de paresia cubital (parestias y dolor en cuarto y quinto dedos de la mano correspondiente). En esta situación está indicada la intervención quirúrgica denominada neurolisis del nervio cubital; es decir, la liberación de éste del surco epitrocleo-olecraniano en el que está metido. Es una intervención relativamente sencilla con un alto porcentaje de éxitos.^{1, 2}

Pseudotumores

Finalmente, debe mencionarse la cirugía de extirpación quirúrgica de los pseudotumores hemofílicos. Aunque algunos pueden ser controlados mediante su vaciado y relleno con injerto óseo esponjoso y/o adhesivo de fibrina¹⁶, en la mayoría de los casos la mejor solución es su extirpación quirúrgica radical.^{1,2,17} La embolización arterial preoperatoria puede ser de ayuda en los pseudotumores gigantes de la pelvis.¹⁸

Fasciotomías

En ocasiones el paciente hemofílico puede sufrir un síndrome compartimental, debido a un hematoma en un compartimiento inextensible de su anatomía. Típicamente el síndrome compartimental de la cara palmar del antebrazo no tratado provoca el llamado síndrome de Volkmann o retracción de la musculatura palmar. Antes de que aparezca dicha retracción es fundamental llevar a cabo la apertura urgente del compartimiento afectado.^{1, 2}

Artrotomías (artritis sépticas) y drenajes de hematomas infectados (abscesos)

Asimismo, cabe comentar en este apartado las artrotomías por motivos sépticos. Se sabe que los pacientes inmunodeprimidos suelen presentar cuadros de artritis séptica espontánea (hematógena) que incluso se pueden confundir con hemartrosis. La presencia de fiebre, la punción articular para cultivo y antibiograma del líquido extraído confirmarán el diagnóstico. En muchos casos la antibioticoterapia intravenosa resuelve el problema, aunque en ocasiones se requiere artrotomía de drenaje y lavado articular. En ocasiones el paciente hemofílico puede presentar

hematomas, que espontáneamente se infectan, a causa de la baja inmunidad debida al VIH (virus de la inmunodeficiencia humana).^{1, 2}

Fracturas

Las fracturas en el paciente hemofílico no son frecuentes, dada su tendencia a llevar una vida sedentaria para evitar traumatismos que puedan provocar sangrados. Sin embargo, con los modernos tratamientos profilácticos de la enfermedad es cada vez más frecuente que los pacientes hemofílicos puedan sufrir una fractura como el resto de la población. Aunque en realidad puede sufrir cualquier tipo de fractura, en nuestra experiencia las más comunes son las infantiles sin desplazar (antebrazo, mano, etc), que curan simplemente con inmovilización enyesada.

Es importante resaltar que el yeso cerrado, que normalmente se utiliza para las fracturas en general, tiene el peligro de provocar un síndrome compartimental en el paciente hemofílico. Además de un control exhaustivo de la coagulación se debe vigilar estrechamente la movilidad y el dolor de los dedos, tratando de diagnosticar el síndrome compartimental lo antes posible (en caso de que se produzca). Como se ha mencionado en el apartado correspondiente, una apertura quirúrgica urgente del compartimento (por ejemplo en el antebrazo) evitará el síndrome compartimental que produciría un daño funcional grave e irreparable.^{1, 2}

También se pueden encontrar fracturas desplazadas que requieren de tratamiento quirúrgico, es decir la reducción y osteosíntesis de la fractura. En la experiencia del autor se han tratado fracturas de cuello femoral (con clavo-placa deslizante DHS, fracturas diafisarias de fémur (con clavo intramedular AO cerrojado), fracturas supracondíleas femorales (con clavo-placa deslizante DCS), etc. Las fracturas más frecuentes en hemofilia son las supracondíleas del fémur y ello probablemente se deba a la osteoporosis local y a la pérdida de movilidad de la rodilla que normalmente sufren las personas con hemofilia. Como se mencionó previamente, si existe un flexo de rodilla previo, la fractura supracondílea se deberá aprovechar para extender completamente la rodilla afecta. Las normas habituales para el tratamiento de fracturas deben ser seguidas estrictamente en el paciente hemofílico. Un control previo y postoperatorio de la hemostasia es fundamental para obtener un resultado satisfactorio.

Conclusiones

El paciente hemofílico de la época actual, incluso en los países llamados del primer mundo en el que se utilizan modernas terapias profilácticas de la enfermedad, suele alcanzar la vida adulta con importantes deformidades articulares (en varias articulaciones) que le ocasionan una incapacidad funcional bastante notable. La cirugía ortopédica del paciente hemofílico suele ser compleja y con el consiguiente riesgo de sangrado (si falla el control hematológico) y de infección (en los casos de inmunodeficiencia grave por el HIV), especialmente en el paciente con inhibidor. El tratamiento hematológico con rFVIIa o FEIBA puede controlar la hemostasia en estos casos. Parece que la mayoría de autores prefieren el rFVIIa para la cirugía mayor. Como siempre, la estrecha colaboración entre cirujanos ortopédicos y hematólogos es básica para el adecuado tratamiento de estos pacientes.

Bibliografía

1. Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2000.
2. Rodriguez-Merchan EC. Management of the orthopaedic complications of haemophilia. *J Bone Joint Surg (Br)* 1998; 80B:191-6.
3. Horoszowski H, Heim M, Schulman S, Varon D, Martinowitz U. Multiple joint procedures in a single operative session on hemophilic patients. *Clin Orthop* 1996; 328:60-4.

4. Rodriguez-Merchan EC, Lee CA. *Inhibitors in Patients with Haemophilia*. Blackwell, Oxford, 2002.
5. Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD, Wallny T, et al. Elective orthopaedic surgery for inhibitors patients. *Haemophilia* 2003;9:625-31.
6. Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD, Wallny T, et al. Elective orthopaedic surgery for hemophilia patients with inhibitors: new opportunities. *Sem Hematol* 2004; 41 (Suppl. 1):109-16.
7. Rodriguez-Merchan EC, Rocino A, Ewenstein B, et al. Consensus perspectives on surgery in haemophilia patients with inhibitors: summary statement. *Haemophilia* 2004; 10 (Suppl. 2):50-2.
8. Quintana-Molina M, Martínez-Bahamonde F, González-García E, et al. Surgery in haemophilia patients with inhibitors: 20 years experience. *Haemophilia* 2004; 10 (Suppl. 2):30-40.
9. Mehta S, Nelson CL, Konkle BA, Vannozzi B. Total knee arthroplasty using recombinant factor VII in hemophilia-A patients with inhibitors. A report of three cases. *J Bone Joint Surg Am* 2004; 86-A:2519-21.
10. Rodriguez-Merchan EC. Methods to treat chronic haemophilic synovitis. *Haemophilia* 2001; 7:1-5.
11. Eickhoff HH, Koch W, Raderschadt G, Brackmann HH. Arthroscopy for chronic hemophilic synovitis of the knee. *Clin Orthop* 1997; 343:58-62.
12. Wiedel JD. Arthroscopic synovectomy of the knee in hemophilia. 10- to 15-year followup. *Clin Orthop* 1996; 328:46-53.
13. Cohen I, Heim M, Martinowitz U, Chechick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement in haemophilia A. *Haemophilia* 2000; 6:104-9.
14. Löfqvist T, Sanzen L, Petersson C, Nilsson IM. Total hip replacement in patients with hemophilia. *Acta Orthop Scand*, 1996 67:321-4.
15. Heim M, Horoszowski H, Varon D, Schulman S, Martinowitz U. The fixed flexed and subluxed knee in the haemophilic child: what should be done?. *Haemophilia* 1996; 1:47-50.
16. Caviglia HA, Fernández-Palazzi F, Galatro,G, Pérez-Bianco R, Gilbert MS. Percutaneous treatment of haemophilic pseudotumours. En: Rodriguez-Merchan, EC; Goddard, NJ, y Lee CA (Eds): *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2000, 97-104.
17. Gilbert MS. Surgical management of the adult haemophilic blood cyst (pseudotumour). En: Rodriguez-Merchan, EC; Goddard, NJ, y Lee CA (Eds): *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Oxford: Blackwell Science Ltd, 2000, 92-6.
18. Sevilla J, Álvarez MT, Hernández D, Canales M, De Bustos JG, Magallón M, Garzón G,,Hernández-Navarro F. Therapeutic embolization and surgical excision of haemophilic pseudotumour. *Haemophilia* 1999; 5:360-3.

Leyendas de figuras

Figura 1. Radiografía anteroposterior preoperatoria mostrando una grave artropatía de rodilla en un paciente hemofílico con inhibidor.



Figura 2. Imagen lateral preoperatoria.



Figura 3. Radiografía anteroposterior postoperatoria inmediata.



Figura 4. Imagen lateral postoperatoria inmediata.



Figura 5. Componentes de la prótesis: femoral (metálico), tibial (metálico), polietileno tibial (plástico) y rotuliano (polietileno).

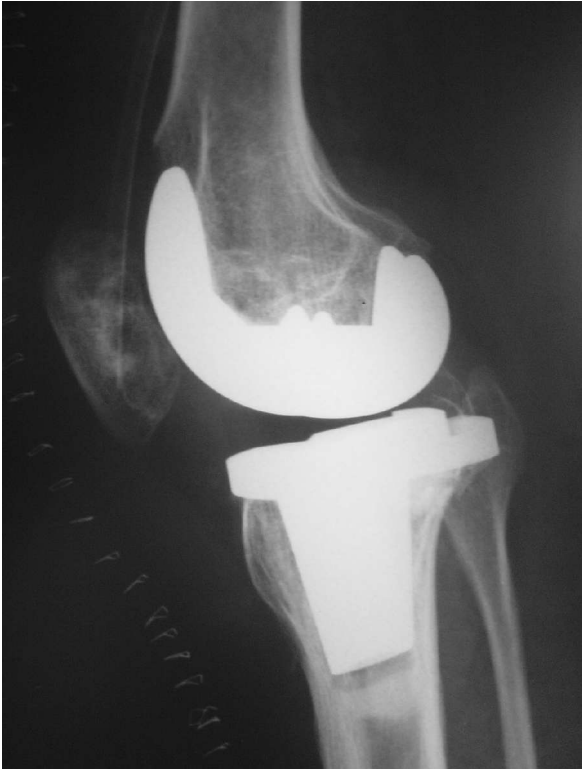


Figura 6. Radiografía anteroposterior al final del seguimiento (resultado excelente).

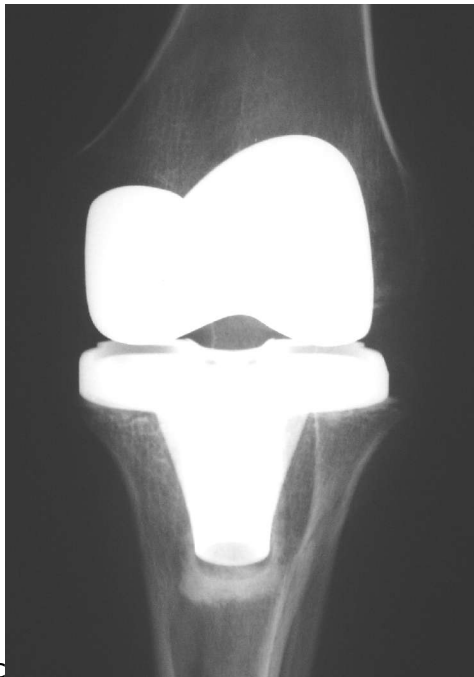


Figura 7. Imagen lateral al final del seguimiento.



Figura 8. Radiografía anteroposterior de una artropatía grave de cadera en un paciente hemofílico con inhibidor.



Figura 9. Pieza metálica del componente acetabular de una prótesis sin cementar colocada a presión y con tornillos de seguridad.



Figura 10. Pieza de polietileno acetabular (plástico). Se ve que está acoplada a la barra que sirve para introducirla.



Figura 11. Componente femoral con la cabeza femoral ya colocada (son dos piezas separadas que se ensamblan antes de implantarlas).



Figura 12 Radiografía postoperatoria (resultado excelente).

