

Cirugía ortopédica en personas con hemofilia

E. C. RODRIGUEZ-MERCHAN

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

1. Introducción

- ▶ **En hemofilia el 90% de las hemorragias tienen lugar en el aparato locomotor y producen problemas músculo-esqueléticos múltiples.**
 - ▶ [Rodriguez-Merchan EC](#). Musculo-skeletal manifestations of haemophilia. [Blood Rev.](#) 2016;30:401-9.
 - ▶ [Rodriguez-Merchan EC](#), [Valentino LA](#). Orthopedic disorders of the knee in hemophilia: A current concept review. [World J Orthop.](#) 2016;7:370-5.
 - ▶ [Liddle AD](#), [Rodriguez-Merchan EC](#). Evidence-based management of the knee in hemophilia. [JBJS Rev.](#) 2017;5(8):e12.
-

Enfermedad hematológica con manifestaciones músculo-esqueléticas

- ❑ **PROFILAXIS HEMATOLÓGICA PRIMARIA “PERSONALIZADA” es el “patrón oro”.**
 - ❑ [Rodriguez-Merchan EC, Hedner U, Heijnen L, Jimenez-Yuste V, Lee CA, Morfini M, et al.](#) Prevention of haemophilic arthropathy during childhood. May common orthopaedic management be extrapolated from patients without inhibitors to patients with inhibitors? [Haemophilia](#). 2008;14 (Suppl 6):68-81.
 - ❑ [Iorio A, Iserman E, Blanchette V, Dolan G, Escuriola Ettingshausen C, Hermans C, Negrier C, Oldenburg J, Reininger A, Rodriguez-Merchan C, Spannagl M, Valentino LA, Young G, Steinitz-Trost KN, Gringeri A.](#) Target plasma factor levels for personalized treatment in haemophilia: a Delphi consensus statement. [Haemophilia](#). 2017;23:e170-e179.
-

El diagnóstico precoz de hemartrosis y sinovitis es fundamental

- ❑ **CLÍNICAMENTE: Inflamación articular.**
- ❑ **Si muy dolorosa y de consistencia líquida a la palpación: hemartrosis.**
- ❑ **Si poco o nada dolorosa y de consistencia dura a la palpación: sinovitis.**
- ❑ **Hemartrosis y sinovitis puede ir asociadas (incluso a un tercer problema: la degeneración articular visible en las radiografías simples).**

- ❑ [Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Aznar JA, Hedner U, Knobe K, Lee CA, et al. Joint protection in haemophilia. *Haemophilia*. 2011;17 \(Suppl 2\):1-23.](#)

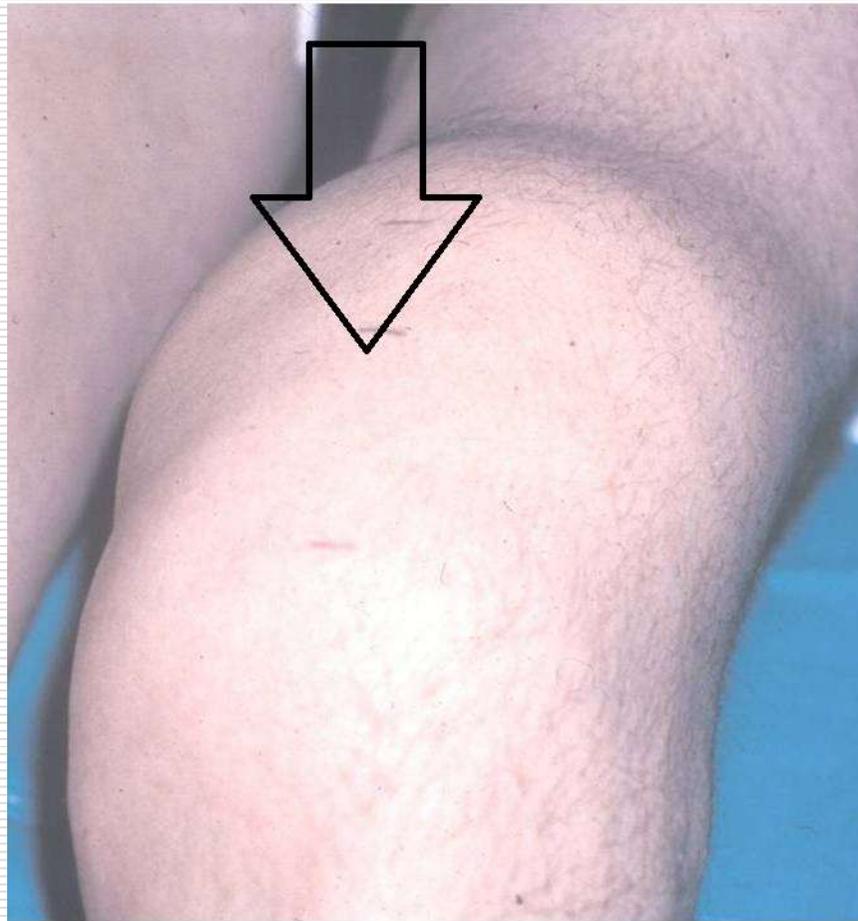


Hemarthrosis



[Rodriguez-Merchan EC](#). Articular bleeding in hemophilia. [Cardiovasc Hematol Disord Drug Targets](#). 2016;16:21-24.

Sinovitis



Artropatía (degeneración del cartílago articular y destrucción de la articulación)

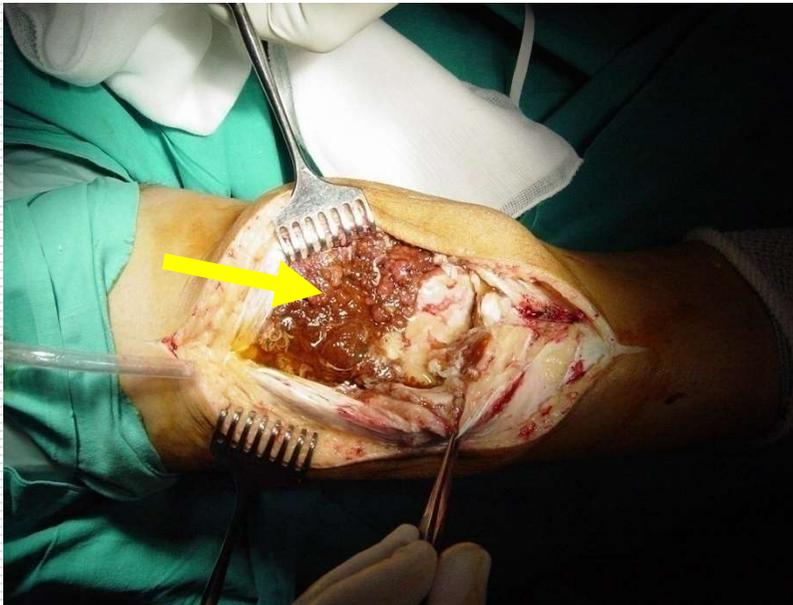


Telerradiografía AP de ambas rodillas

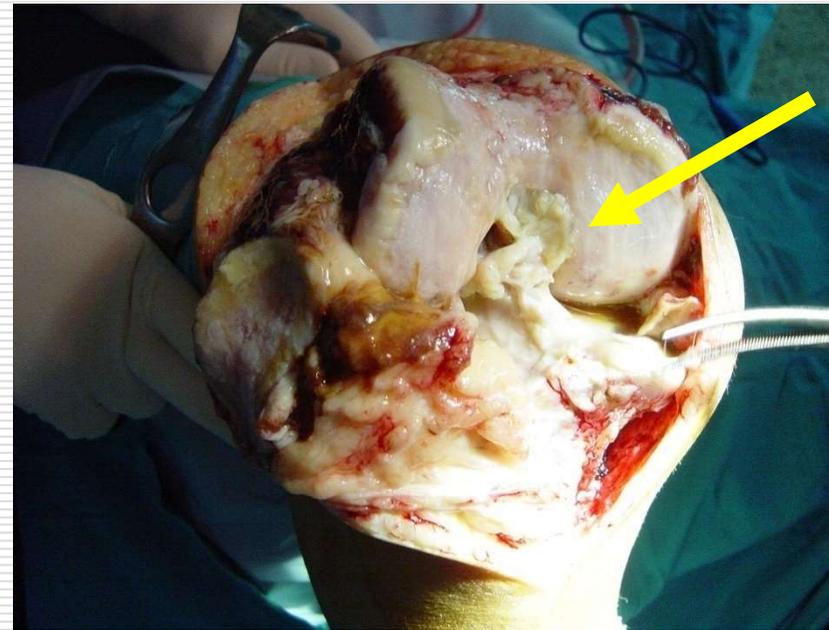


Sinovitis y artropatía

Sinovitis



Artropatía

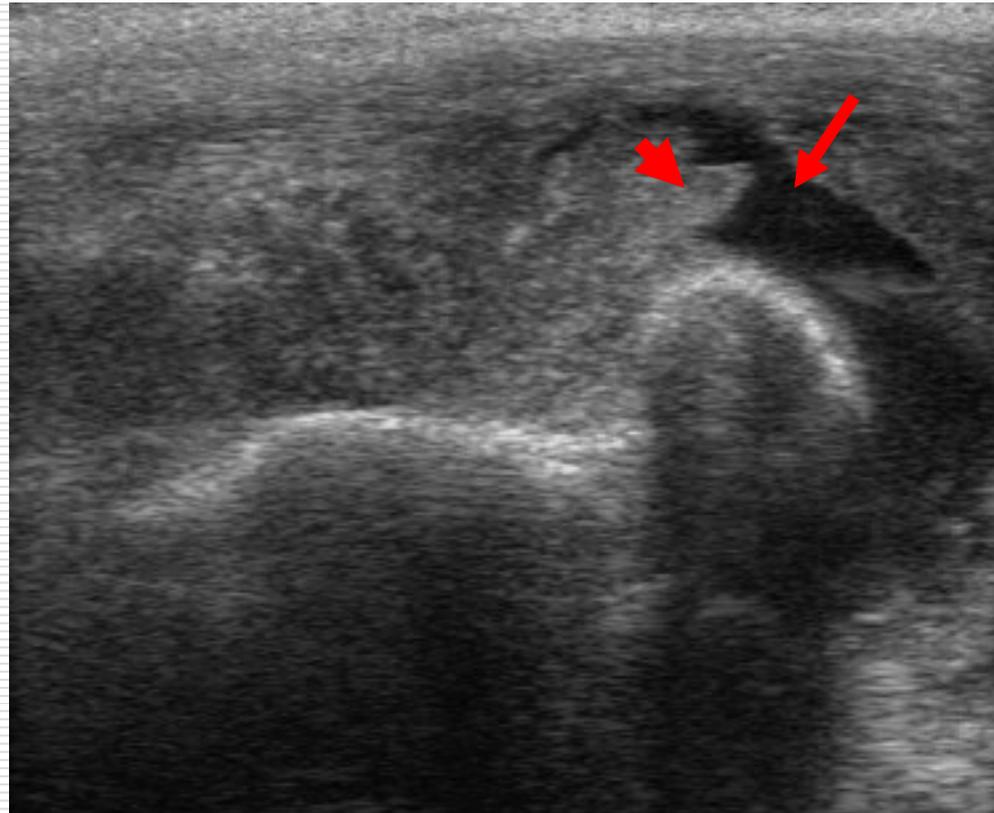


La Ecografía ha sido hoy y siempre fundamental

- ❑ **En la consulta externa nos permite evidenciar hemartrosis, sinovitis y lesión degenerativa, según cada caso.**
 - ❑ **También valorar el tamaño de la hemartrosis y sinovitis, e incluso el estado de coagulación de la sangre en caso de hemartrosis (líquida, coagulada).**
 - ❑ [Merchan ECR](#), [De Orbe A](#), [Gago J](#). Ultrasound in the diagnosis of the early stages of hemophilic arthropathy of the knee. [Acta Orthop Belg.](#) 1992;58:122-5.
 - ❑ [Querol F](#), [Rodriguez-Merchan EC](#). The role of ultrasonography in the diagnosis of the musculo-skeletal problems of haemophilia. [Haemophilia.](#) 2012;18:e215-26.
 - ❑ [De la Corte-Rodriguez H](#), [Rodriguez-Merchan EC](#), [Alvarez-Roman MT](#), [Martin-Salces M](#), [Martinoli C](#), [Jimenez-Yuste V](#). The value of HEAD-US system in detecting subclinical abnormalities in joints of patients with hemophilia. [Expert Rev Hematol.](#) 2018;11:253-61.
-

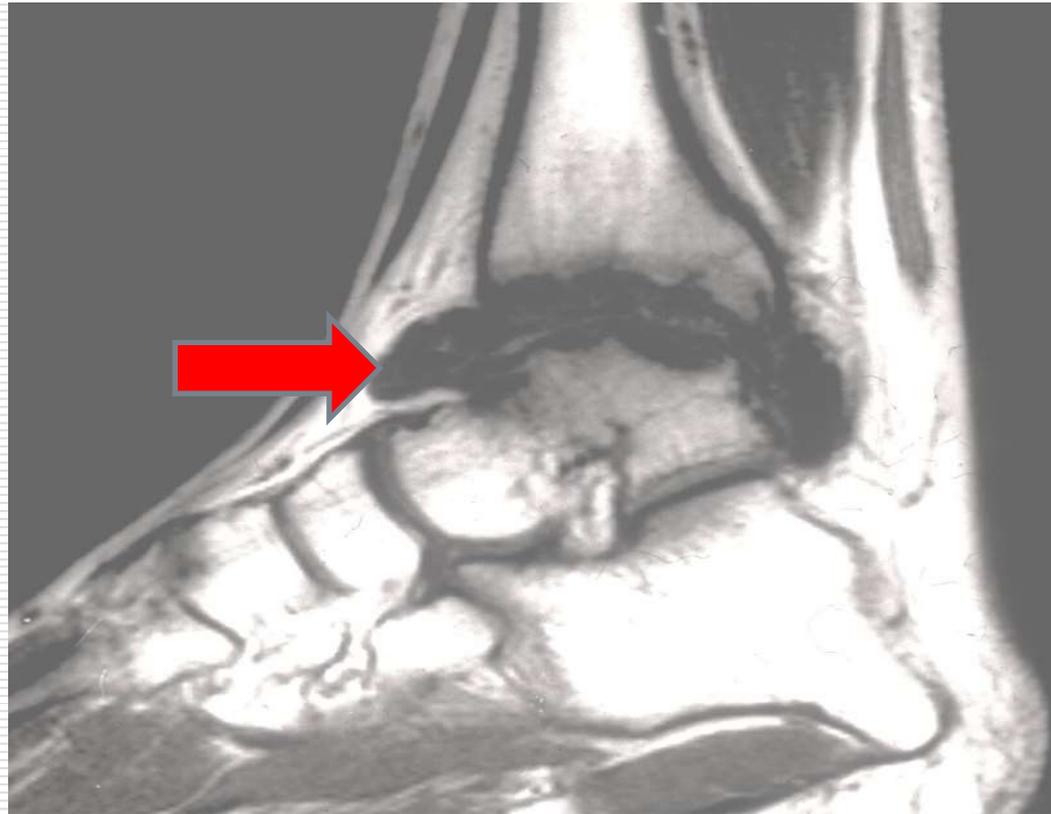
La ecografía es una herramienta excelente para el diagnóstico de hemartrosis y sinovitis

Hemartrosis en codo (flecha) y sinovitis (cabeza de flecha).



La RMN es el “patrón oro”

**La RMN es el
“patrón oro”
del diagnóstico
por imagen.**



RMN = resonancia magnética nuclear

El control del dolor es importante

□ **Paracetamol**

□ **Celecoxib**

- [Rodriguez-Merchan EC, De la Corte-Rodriguez H, Jimenez-Yuste V.](#) Efficacy of celecoxib in the treatment of joint pain caused by advanced haemophilic arthropathy in adult patients with haemophilia A. [Haemophilia](#). 2014;20:e225-7.
 - [Rodriguez-Merchan EC.](#) Treatment of chronic articular pain in adults with hemophilia. [Cardiovasc Hematol Disord Drug Targets](#). 2018 May 3. doi: 10.2174/1871529X18666180503123412. [Epub ahead of print]
 - [Rodriguez-Merchan EC.](#) Treatment of musculo-skeletal pain in haemophilia. [Blood Rev](#). 2018;32:116-21.
-

Tratamientos básicos

- ❑ **HEMARTROSIS:** Evacuación de la sangre (artrocentesis) con o sin control ecográfico de forma precoz bajo cobertura de factor (**URGENTE**).

 - ❑ **SINOVITIS:** Sinovectomía (radiosinovectomía o sinovectomía artroscópica): **NO URGENTE, PERO CUANTO ANTES MEJOR.**
-

Hemartrosis agudas - Artrocentesis



**En hemartrosis agudas
y voluminosas
alivia el dolor, evita la
apoptosis de condrocitos y
permite una más rápida
recuperación funcional
de la articulación.**

[Rodriguez-Merchan EC](#), [De la Corte-Rodriguez H](#), [Jimenez-Yuste V](#). Joint aspiration of acute tense knee haemarthroses in adult haemophilia A patients. [Thromb Res](#). 2013;132:778-9.

2. Complicaciones articulares (artropatía hemofílica)

- ▶ **Comienzan pronto en la vida de estos pacientes debido a las hemartrosis recurrentes (en una o más articulaciones).**
 - ▶ **Destacan dos lesiones fundamentales: la sinovitis y la degeneración del cartílago articular, que causará deformidad, discapacidad, dolor y empeoramiento de la calidad de vida.**
-

Opciones de tratamiento

- ❑ **Sinovectomía: para casos de sinovitis.**
- ❑ **Otras intervenciones quirúrgicas (en articulaciones y músculos): la PTR es la más frecuente.**

PTR = prótesis total de rodilla

Sinovectomía

- ❑ **Radiosinovectomía (RS): inyección intra-articular de un isótopo radioactivo (a dosis mínimas de radiación, seguras, no peligrosas).**
 - ❑ **Se realiza de forma ambulatoria (en colaboración con el Servicio de Medicina Nuclear).**
 - ❑ **Sinovectomía artroscópica (SA): intervención quirúrgica (que requiere anestesia e ingreso hospitalario).**
-

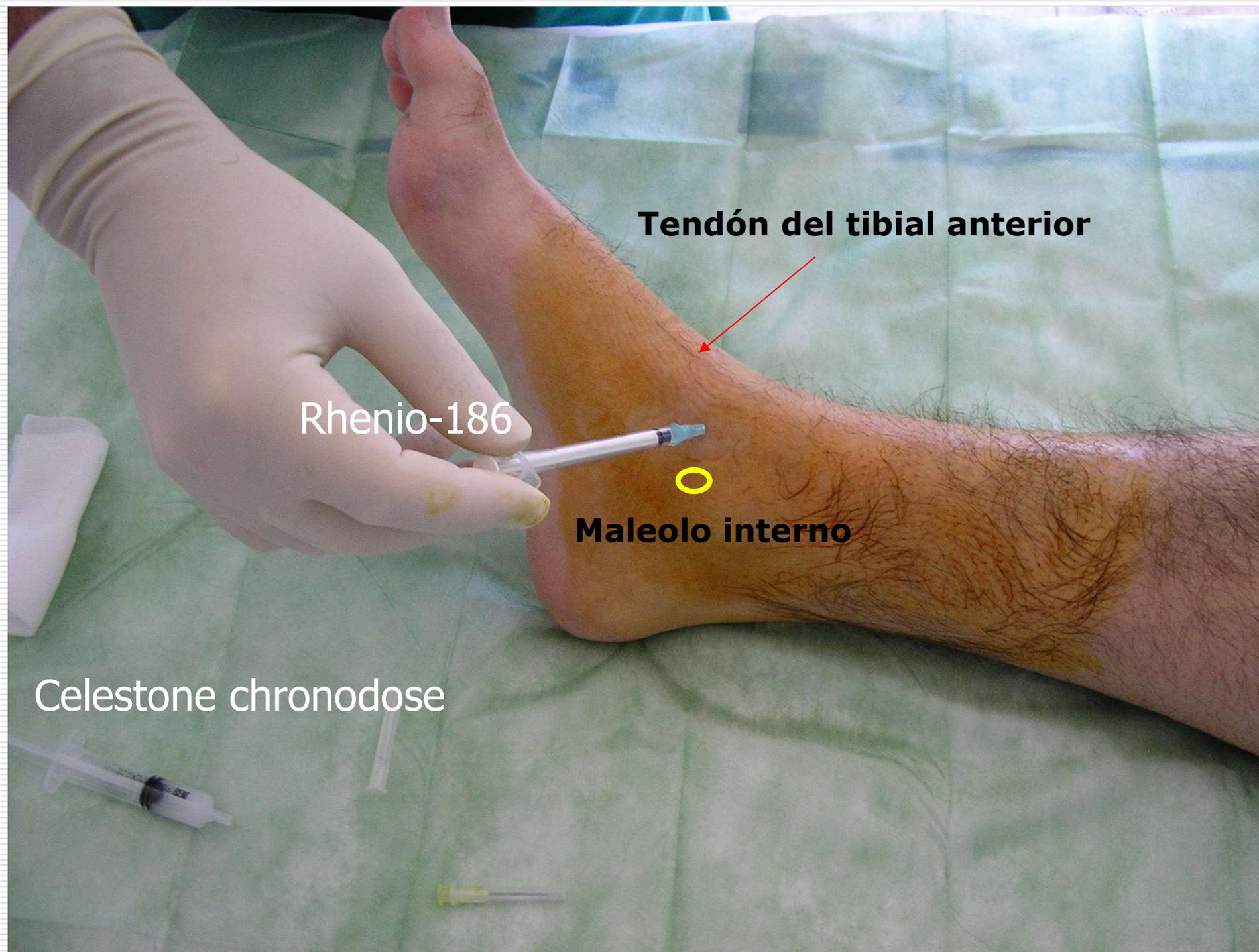
Sinovitis crónica



Radiosinovectomía (RS)

ISÓTOPO	^{32}P	^{90}Y	^{186}Re
<i>Vida media radiactiva (días)</i>	14.3	2.8	3.8
<i>Radiación</i>	Beta	Beta	Beta
<i>TPP (mm)</i>	2.2	2.8	1

TPP = Therapeutic penetration power (poder de penetración terapéutico)



Tendón del tibial anterior

Rhenio-186

Maleolo interno

Celestone chronodose

RS versus SA: resultados similares en la bibliografía

- Para nosotros, la primera línea terapéutica es la RS con Yttrium-90 o Rhenium-186 (2.500 euros cada inyección).**
 - Segunda línea terapéutica: SA (25.000 euros).**
 - Países en vías de desarrollo: sinovectomía química – nosotros nunca hemos usado esta técnica (muy dolorosa y debe repetirse semanalmente durante varias semanas).**
-

Radiosinovectomía (RS)

- ❑ **Usamos Yttrium-90 en rodillas y Rhenium-186 en codos y tobillos**
 - Tres inyecciones con intervalos de 6 meses
 - Más de 500 RS realizadas en 40 años

- ❑ **Para nosotros es la primera opción. El descenso medio de sangrado tras cada inyección es del 65%.**

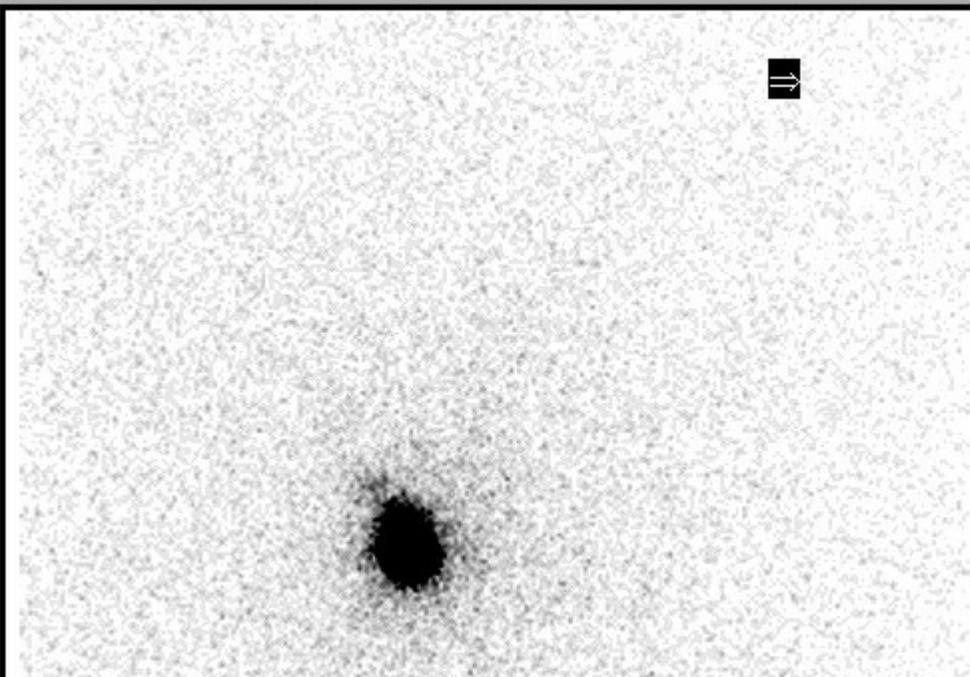
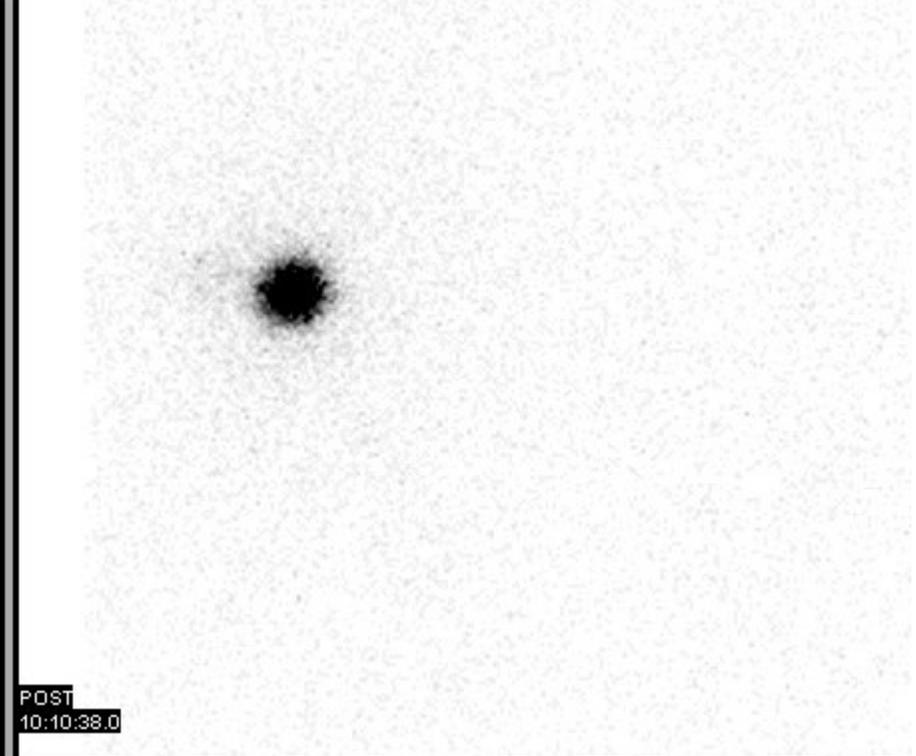
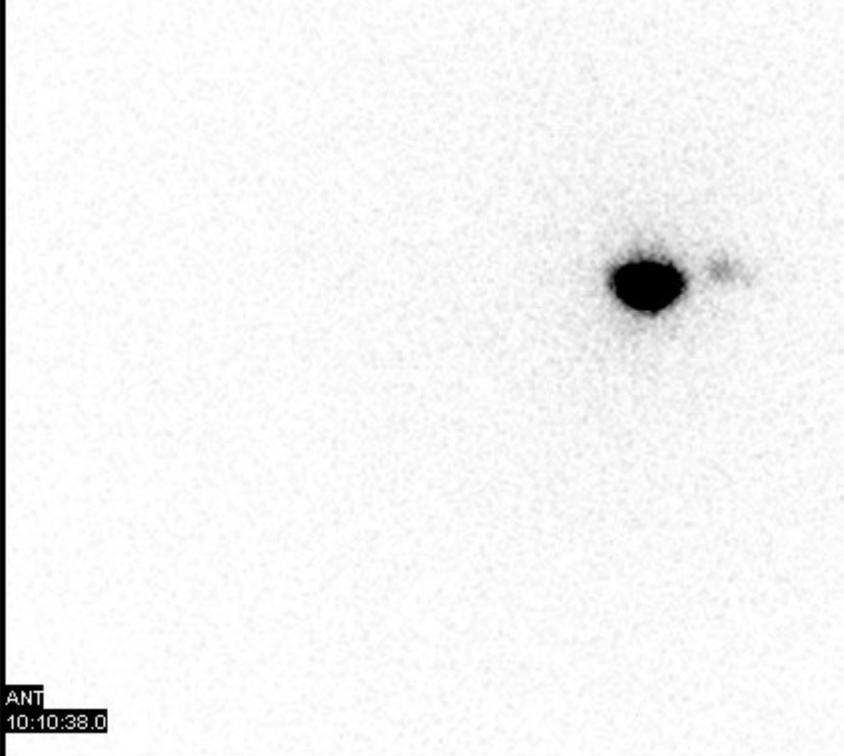
- ❑ **Complicaciones (1%): inflamación, quemadura cutánea, artritis séptica.**

[Rodriguez-Merchan EC](#), [De la Corte-Rodriguez H](#), [Jimenez-Yuste V](#). Radiosynovectomy in haemophilia: long-term results of 500 procedures performed in a 38-year period. [Thromb Res](#). 2014;134:985-90.

Dosis utilizadas (mínimas, no peligrosas)

- **En la rodilla usamos Yttrium-90 a una dosis de 185 Megabecquerels (MBq) = 1.48 milisieverts (mSv)**
 - **Rhenium-186 en codos (56-74 MBq) y tobillos (74 MBq) = 0.64 mSv**

 - **Una Rx de tórax = 0.1 mSv. Un "body TAC" = 10 mSv**
 - **Se añade una pequeña cantidad de 99TC para realizar una gammagrafía tras la inyección (para comprobar la correcta distribución del isótopo en la articulación)**
-



**Gammagrafía con ^{99}Tc
tras la RS
muestra que el isótopo ha
sido inyectado dentro
de la articulación**

La RS es una técnica segura

- **La dosis de radiación por causas naturales es de aproximadamente 2 mSv, siendo el límite recomendado (aparte de las causas naturales) de 1 mSv por año**
 - **El riesgo de cáncer a lo largo de la vida aumenta un 0.5% si se usan 100 mSv por año**
 - **Rodriguez-Merchan EC, Valentino LA. Safety of radiation exposure after radiosynovectomy in paediatric patients with haemophilia. Haemophilia 2015, 21:411–8**
-

Sinovectomía artroscópica (SA)

**Tras el
fracaso de
3 RS
con intervalos
de 6 meses**



SA: Dos portales (AM and AL)



AL=anterolateral; AM=anteromedial

Prótesis total de rodilla (PTR): Indicaciones

**Intenso dolor y discapacidad tras fracasar el
tratamiento conservador (profilaxis
hematológica, COXIBS, radiosinovectomía,
Medicina Física y Rehabilitación).**

COXIBS = inhibidores de la COX-2

Degeneración articular: contractura fija en flexión de rodillas (requerirá PTR tarde o temprano)



**PTR = prótesis
total de rodilla**

Grave deformidad de ambas rodillas



Telerradiografía AP en carga de ambas rodillas (evaluación preoperatoria)



Rx lateral de rodilla y axial de rótula



Rx postoperatoria



Resultados

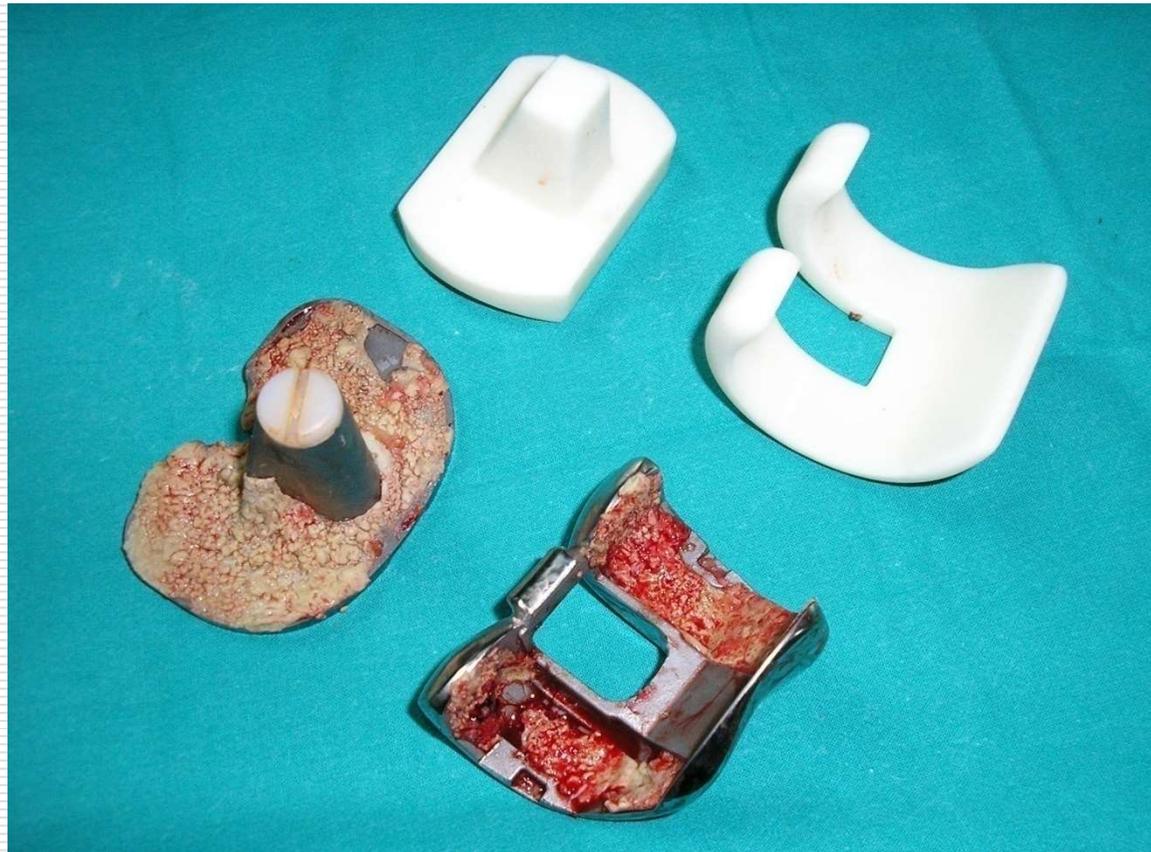
- ❑ **Excelentes y buenos: 90%**
- ❑ **Regulares y malos: 10%**
- ❑ **Complicaciones: 9% (7% infección)**
- ❑ **Supervivencia protésica: 92% a los 10 años**

[Rodriguez-Merchan EC. Am J Orthop \(Belle Mead NJ\). 2015;44:E503-7.](#)

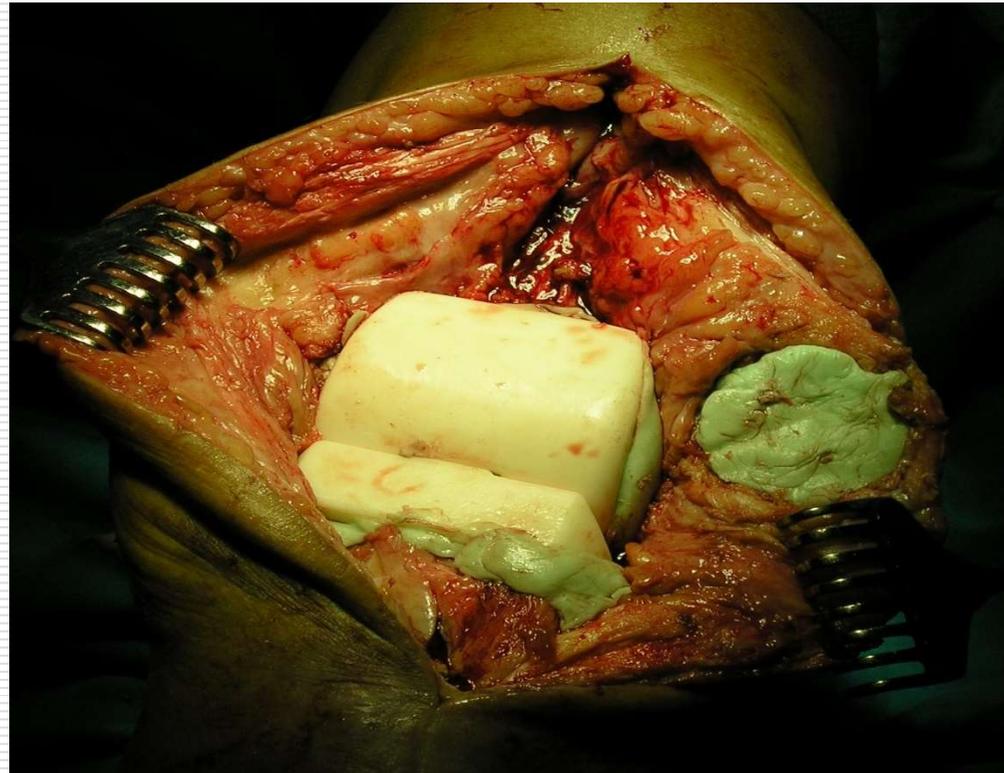
Caso de infección tardía de PTR



Extracción de los componentes e implantación de un espaciador articulado



Espaciador implantado



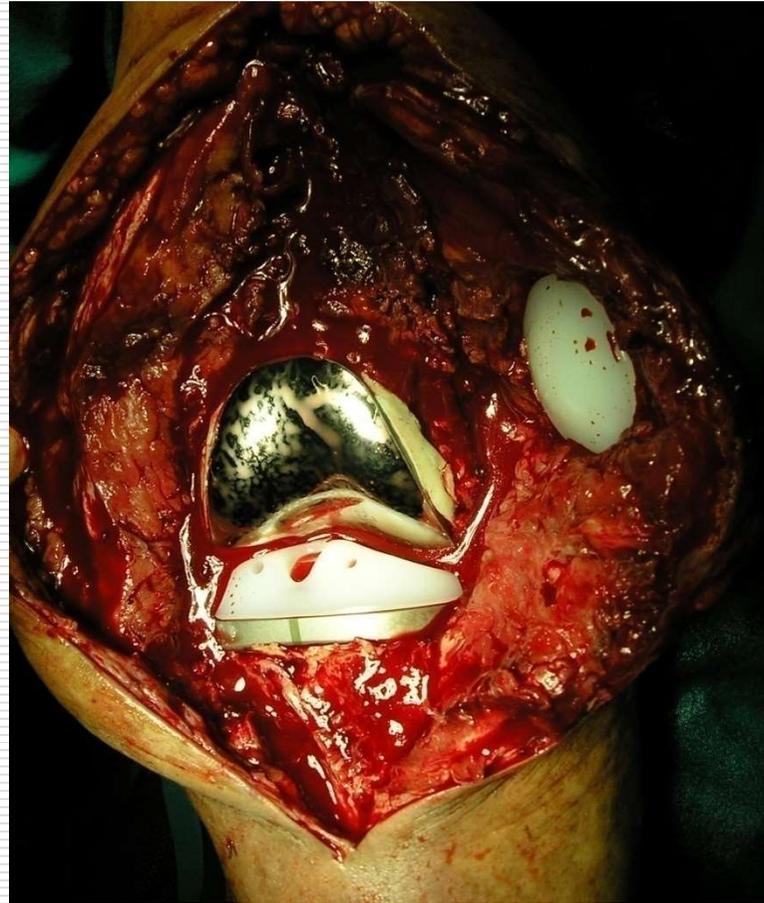
Rx tras el primer tiempo de recambio



Imagen durante el segundo tiempo de recambio



Prótesis en bisagra rotacional



Rx postoperatoria



Datos fundamentales sobre PTR

- **La PTR es una técnica eficaz para el tratamiento de la artropatía hemofílica avanzada.**
- **Los pacientes HIV positivos, HCV positivos y aquellos con inhibidor también pueden ser operados.**

HCV, hepatitis C virus; HIV, human immunodeficiency virus

Otras cirugías menos frecuentes

❑ **Desbridamiento artroscópico de rodilla y tobillo (alivio temporal).**

- ❑ [Rodriguez-Merchan EC, Gomez-Cardero P, Martinez-Lloreda Á, De La Corte-Rodriguez H, Jimenez-Yuste V.](#) Arthroscopic debridement for ankle haemophilic arthropathy. [Blood Coagul Fibrinolysis.](#) 2015;26:279-81.

❑ **TOBILLO: Artrodesis o prótesis (controversia).**

- ❑ [Rodriguez-Merchan EC.](#) Total ankle replacement or ankle fusion in painful advanced hemophilic arthropathy of the ankle. [Expert Rev Hematol.](#) 2015;8:727-31.

❑ **CODO: resección cabeza radial, liberación nervio cubital, prótesis total de codo**

- ❑ [Dale TM, Saucedo JM, Rodriguez-Merchan EC.](#) Hemophilic arthropathy of the elbow: prophylaxis, imaging, and the role of invasive management. [J Shoulder Elbow Surg.](#) 2015;24:1669-78.
 - ❑ [Dale TM, Saucedo JM, Rodriguez-Merchan EC.](#) Total elbow arthroplasty in haemophilia. [Haemophilia.](#) 2018;24:548-56.
 - ❑
-

Pacientes con inhibidor

- ❑ **Pueden operarse, aunque con mayor riesgo de sangrado e infección.**
 - ❑ [Rodriguez-Merchan EC, Quintana M, Jimenez-Yuste V](#). Orthopaedic surgery in haemophilia patients with inhibitors as the last resort. [Haemophilia](#). 2008;14 (Suppl 6):56-67.
 - ❑ [Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V, Gomez-Cardero P, Alvarez-Roman M, Martin-Salces M, Rodriguez de la Rua A](#). Surgery in haemophilia patients with inhibitors, with special emphasis on orthopaedics: Madrid experience. [Haemophilia](#). 2010;16:84-8.
 - ❑ [Rangarajan S, Austin S, Goddard NJ, Négrier C, Rodriguez-Merchan EC, Stephensen D, Yee TT](#). Consensus recommendations for the use of FEIBA(®) in haemophilia A patients with inhibitors undergoing elective orthopaedic and non-orthopaedic surgery. [Haemophilia](#). 2013;19:294-303.
 - ❑ [Rodriguez-Merchan EC](#). Orthopedic surgery is possible in hemophilic patients with inhibitors. [Am J Orthop \(Belle Mead NJ\)](#). 2012;41:570-4.
-

Infeción, tromboprofilaxis, cola de fibrina

Hay que prevenir la infección.

- [Rodríguez-Merchan EC](#). Preventing surgical site infection in haemophilia patients undergoing total knee arthroplasty. [Blood Coagul Fibrinolysis](#). 2012;23:477-81.

Habitualmente no se usa tromboprofilaxis farmacológica (sólo movilización precoz).

- [Rodríguez-Merchan EC](#). Thromboprophylaxis in haemophilia patients undergoing orthopaedic surgery. [Blood Coagul Fibrinolysis](#). 2014;25:300-2.

La cola de fibrina podría ser necesaria en algunos casos.

- [Rodríguez-Merchan EC](#). Fibrin glue for local haemostasis in haemophilia surgery. [Hosp Pract \(1995\)](#). 2017;45:187-191.
-

3. Complicaciones de los hematomas musculares

- ▶ **Síndromes compartimentales**
- ▶ **Pseudotumores**

[Rodriguez-Merchan EC](#). Acute compartment syndrome in haemophilia. [Blood Coagul Fibrinolysis](#). 2013;24:677-82.

[Rodriguez-Merchan EC](#). Peripheral nerve injuries in haemophilia. [Blood Transfus](#). 2014;12 (Suppl 1):s313-8.

[De la Corte-Rodriguez H](#), [Rodriguez-Merchan EC](#). Treatment of muscle haematomas in haemophiliacs with special emphasis on percutaneous drainage. [Blood Coagul Fibrinolysis](#). 2014;25:787-94.

Hematomas musculares

- ▶ **Hematomas musculares: hay que tratarlos hematológicamente hasta su total desaparición (riesgo de recurrencia) – monitorización mediante técnicas de imagen (US, TC, RMN) de su reabsorción.**
- ▶ **A veces hay que evacuarlos quirúrgicamente para resolver el problema en menos tiempo.**

RMN = resonancia magnética nuclear

Hematoma muscular



Pseudotumor (calcificaciones en su interior)



**Debe tratarse
de forma
quirúrgica
(extirpación).**

Complicación de síndrome compartimental del antebrazo: secundario a hematoma en antebrazo



Se evita realizando una descompresión quirúrgica urgente .

Pie equino (síndrome compartimental)



**Puede mejorarse
con cirugía:
alargamiento
de tendón de Aquiles
y capsulotomía
Posterior.**

4. Conclusiones (1)

- **La cirugía puede aliviar los problemas músculo-esqueléticos de los pacientes hemofílicos (incluso en los HIV positivos, HCV positivos, o con inhibidor).**
 - **El equipo multidisciplinario bien coordinado es fundamental. Es necesario realizar el tratamiento en un centro especializado.**
 - [Escobar MA, Brewer A, Caviglia H, Forsyth A, Jimenez-Yuste V, Laudénbach L, Lobet S, McLaughlin P, Oyesiku JOO, Rodríguez-Merchan EC, Shapiro A, Solimeno LP.](#) Recommendations on multidisciplinary management of elective surgery in people with haemophilia. [Haemophilia](#). 2018 Jun 26. doi: 10.1111/hae.13549. [Epub ahead of print]
-

Conclusiones (2) - FINAL

Los pacientes hemofílicos tienen un mayor riesgo de sangrado e infección que los no hemofílicos. Las intervenciones quirúrgicas son técnicamente más difíciles. El riesgo de malos resultados es mayor que en pacientes no hemofílicos.

[Rodriguez-Merchan EC](#). What´s new in orthopedic surgery for people with hemophilia. [Arch Bone Jt Surg](#). 2018;6:157-160.
