

# Taller sobre hemofilia, von Willebrand y otras coagulopatías congénitas

*Prevención, tratamiento y mejora de la calidad de vida (décima edición)*

**29 y 30 de octubre de 2024**

*Facultad de Medicina y Enfermería.  
Sección Donostia-San Sebastián*



## AFECCIONES OSTEOARTICULARES EN NIÑOS CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

**LAURA MONTES MEDINA**  
UNIDAD DE ORTOPEDIA INFANTIL  
HOSPITAL UNIVERSITARIO DONOSTIA  
SENDAGRUP MÉDICOS ASOCIADOS

Organiza



Colaboran



DONOSTIAKO ATALA  
SECCIÓN DONOSTIA-SAN SEBASTIÁN



# EPIDEMIOLOGÍA

- 80-90% sangrados ocurren en el aparato locomotor
- Afecta a:
- **MÚSCULOS (10-20%): HEMATOMAS**
- **ARTICULACIONES (70-80%): HEMARTROS**



# HEMATOMAS

- **Hematomas musculares subcutáneos (10-20%)**
  - Manifestación más precoz (incluso antes de aprender a caminar).



# HEMATOMAS

- Sangrados: frecuentes en cualquier niño sano.
- Trastorno de coagulación si: síntomas con una **frecuencia inusual, mayor duración** y la **severidad**.



# HEMATOMAS

- Trastornos de la coagulación VS maltrato infantil.
- **OJO**: maltrato infantil y trastorno de la coagulación pueden estar relacionados.
  - ¡¡ÍNDICE DE SOSPECHA!!



# HEMATOMAS

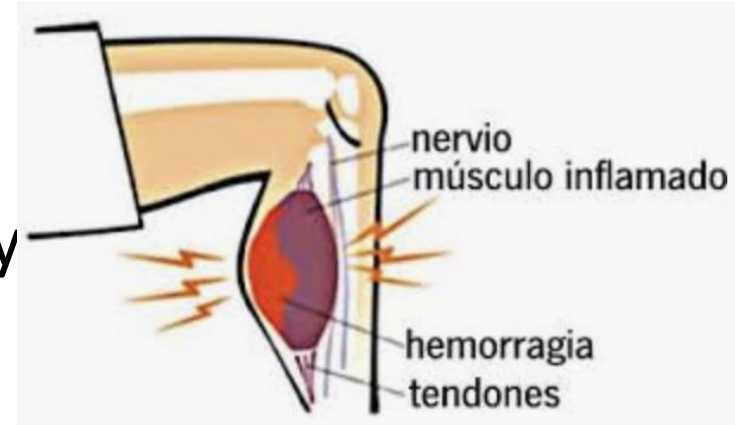
- *Estudio prospectivo 433 niños (58 con problemas de coagulación severo, 47 moderado y 328 sin problemas) por 12 meses.*
- *Patterns of bruising in preschool children with inherited bleeding disorders: a longitudinal study. AU Collins PW, Hamilton M, Dunstan FD, Maguire S, Nuttall DE, Liesner R, Thomas AE, Hanley J, Chalmers E, Blanchette V, Kemp AM SO. Arch Dis Child. 2017;102(12):1110. Epub 2016 Jul 22.*
- **CONCLUSIÓN:** Niños con **problemas de coagulación: más hematomas y mayores** a cualquier edad.
  - Especialmente de manifiesto previo a la marcha (**gateo y arrastre**) 52% vs 7%
- **Hematomas inexplicables:**
  - Realizar estudios de coagulación y diagnóstico precoz. **OJO!** **maltrato infantil**

# HEMATOMAS: COMPLICACIONES

- Síndromes compartimentales
- Pseudotumores

# SÍNDROME COMPARTIMENTAL

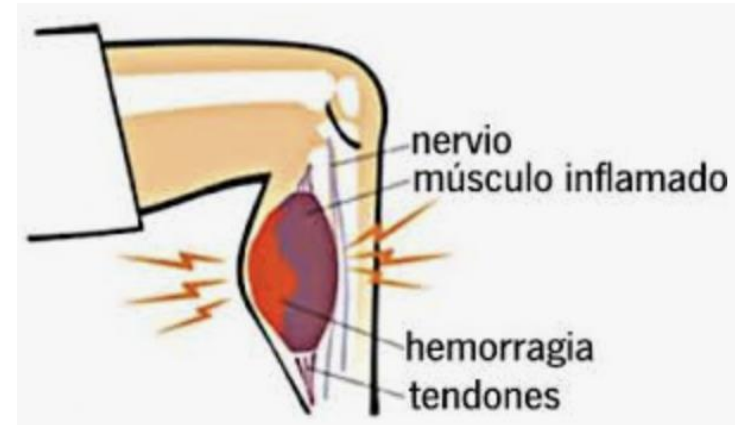
- Debut de hemofilia en niños.
- 2rio a **fractura** (tibia, antebrazo y codo), traumatismo, hematoma espontáneo.
- > de P tisular dentro de un compartimento aponeurótico cerrado, con compromiso del flujo sanguíneo en músculo y nervio, que condiciona **daño tisular**.





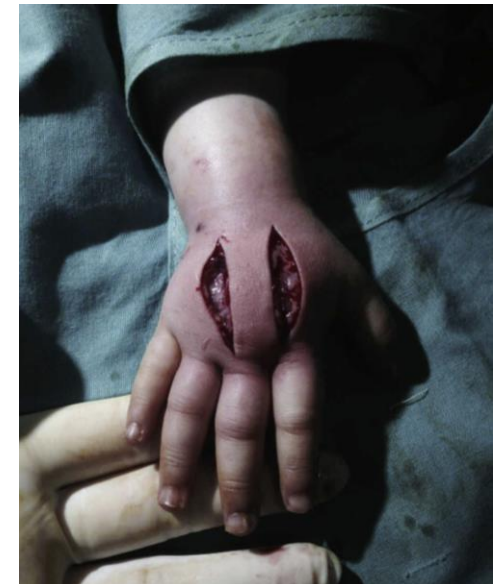
# SÍNDROME COMPARTIMENTAL

- **DOLOR** que aumenta con extensión pasiva.
- Tensión y edema.
- Alteraciones sensitivas.
- Disminución de la movilidad.
- Cianosis.
- Disminución del pulso arterial Principal (signo tardío).



# SÍNDROME COMPARTIMENTAL

- **URGENCIA QUIRÚRGICA!!!!!!**
- Descompresión quirúrgica urgente: fasciotomía.
- Evitar daño irreversible: SÍNDROME DE VOLKMAN (contractura y parálisis)



# PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO

- 1-2% de pacientes con déficit mod-severo.
- Hematoma encapsulado que aumenta de volumen de forma progresiva por episodios de hemorragia recurrente.
- > terapia de reemplazo inadecuada.
- > frecuente si inhibidor del factor de la coagulación.

# PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO

- LOCALIZACIÓN muslo > pelvis.
- Otras: tibia, mandíbula, radio, olécranon, huesos de la mano, clavícula, órbita e intracerebral.
- Severidad:
  - localización y tamaño
  - las estructuras que comprometa



# PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO

- MASA TUMORAL: rodea, envuelve e incluso engloba las estructuras adyacentes.
- Necrosis por presión de los tejidos y huesos.
- Dx precoz raro: crecimiento lento, indoloro.
- Si compresión de nervio: dolor o síntomas neurológicos, pérdida de función.
- Fracturas patológicas.
- Fistulación hacia piel / tubo digestivo
- Infección

# PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO

- Dx diferencial: osteosarcoma, hemangioma, tumor de células gigantes, plasmocitomas, metástasis óseas, osteomielitis, equinococosis y quistes subcondrales.

# PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO

- TRATAMIENTO: no consenso
  - CONSERVADOR: TH de reemplazo e inmovilización. Abordaje multi-discip.
  - QUIRÚRGICO:
    - Lesiones que persistan o  $>$  a pesar de tt conservador. Rotura inminente. Prevenir necrosis piel, compresión N-V, o si dudas Dx.

# HEMARTROS

- **AFECCIONES ARTICULARES (70-80%)**

*primera causa de morbilidad*

- Hemofilia grave y moderada (hemartros agudas).
- **SECUELAS (medio y largo plazo)**
  - Degeneración articular (artrosis)
- Hemofilia grave con **tratamiento profiláctico:**
  - Articulaciones afectadas a la edad de 20 años **1-3**.
  - (Sin profilaxis: **5**).





# HEMARTROS: FISIOPATOLOGÍA

- Articulaciones:
  - RODILLAS
  - CODOS
  - TOBILLOS



- Articulaciones tipo «bisagra» (Flexión/Extensión).
- Poco protegidas de tensiones laterales: presiones mecánicas
  - Favorecen las hemartros.
- Enartrosis (hombros y caderas), de superficie esférica: menos expuestas a sangrados.

*Estudio Joint Outcome Study de Manco-Johnson et . Hemofilia grave.*

Estudio aleatorizado: 93% de los niños con HG

bajo tratamiento profiláctico: *index joint structure* normal en RMN / 55% si tratados a demanda.

- Lesiones articulares artropáticas: directamente asociadas a hemartros de repetición.
- Profilaxis regular previene significativamente las hemartros y sinovitis vs tratamiento sustitutivo a demanda.
- Hemartros y hemorragias: mayores en grupo tratado a demanda (17,69 hemorragias/niño/año vs 3,27 hemorragias/niño/año).

# HEMARTROS: FISIOPATOLOGÍA

- **Una sola hemartros voluminosa mal tratada:**
  - Puede provocar lesiones articulares irreversibles.
- Algunos pacientes bajo tratamiento profiláctico sin ninguna hemartrosis diagnosticable pueden desarrollar artropatías detectables en la RM.
- CADA EPISODIO CUENTA!!!!
- EDUCAR, EDUCAR, EDUCAR!!!!
- PREVENIR, PREVENIR, PREVENIR!!!!



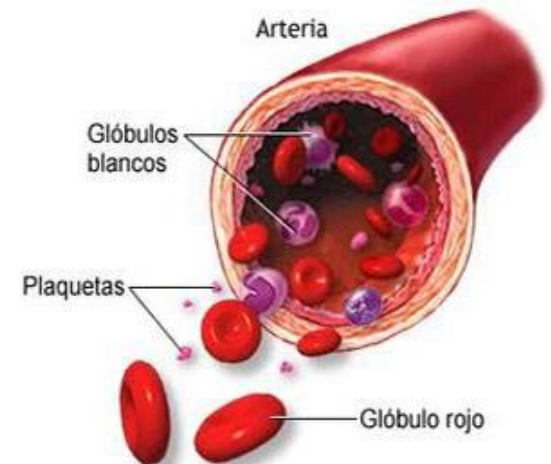
# HEMARTROS: FISIOPATOLOGÍA

- Niños: **cartílago** > sensible a sangrados que adultos.
- Hemartros en un niño «**urgencia funcional**».
- La reabsorción del hemartros es completa al cabo de 1 semana gracias a los sinoviocitos y macrófagos sinoviales.
- Sinovitis persiste +- 2 semanas



# HEMARTROS: FISIOPATOLOGÍA

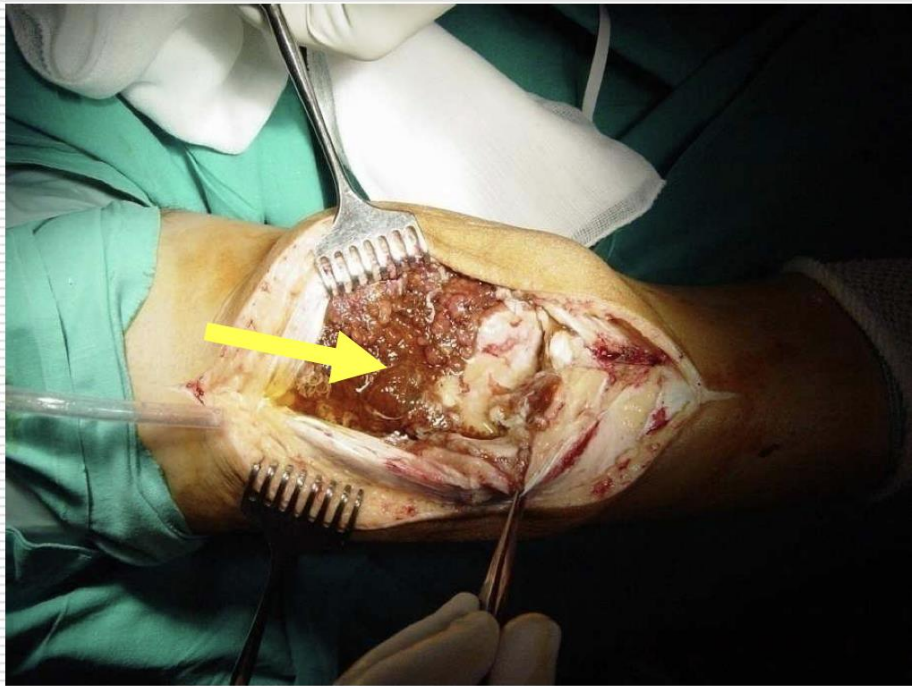
- Hemartros voluminosa o recidivante:
  - Sinovitis subaguda o crónica
- Pannus sinovial inflamatorio:
  - Hipertrofia e hiperplasia de sinoviocitos
- PMN neutrófilos, linfocitos y monocitos, transformación en **macrófagos**.
  - Hipervascularización por neoangiogénesis de la subíntima sinovial.
  - Sangrados de repetición secundarios a traumatismos mínimos / espontáneos.
- Depósitos de **hemosiderina** (degradación de eritrocitos no absorbidos): agravan la inflamación.



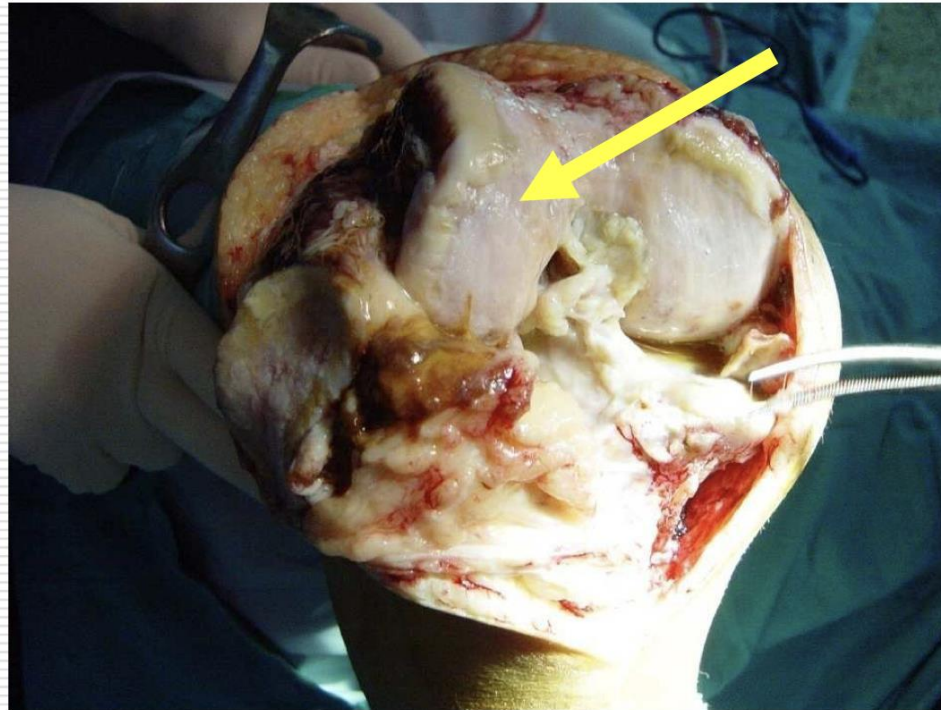
# HEMARTROS: FISIOPATOLOGÍA

- Histología de articulación tras hemartros de repetición 6 meses después de la última hemorragia:
  - Acumulación de hemosiderina en sinovial
    - Color pardo.
- Inflamación crónica sinovial
  - Hiperplásica y vellosa (fibrosis in situ)
  - Destrucción del cartílago

## Sinovitis



## Artropatía



# FISIOPATOLOGÍA

- Neovascularización articular
  - Estimulación de la placa de crecimiento.
- Aceleración de osificación epifisaria (se hipertrofia)
  - Anomalías estructurales.
- Estadio avanzado:
  - Rarefacción ósea (quistes sanguíneos subcondrales y osteofitos).





# PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Trastorno de la coagulación:
  - Sospechar ante hemorragias en la infancia
    - Especialmente si hay HF+.



# PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Clínica de hemartros varía con la edad:
  - Infancia: Irritabilidad y rechazo al apoyo.
  - Niños mayores y adultos: rigidez.
    - Sensación inicial de calor, calambres, seguido de dolor agudo y tumefacción.



# PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Varón (infancia)
  - Dolor y tumefacción en articulación tras caída banal.
  - Hematoma frontal grande.
  - Gran sangrado tras IQ (fimosis)



- Niña adolescente:
  - Abundante menstruación, sangrado nasal frecuente, palidez: Von Willebrand.



# PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Edad en el primer episodios de sangrado
  - Severa: 1 mes
  - Moderada: 8 meses
  - Leve: 36 meses

# PRESENTACIÓN CLÍNICA (lugar inicial de sangrado)

- Recién nacidos:
  - SNC (3-5% con enf. severa presentan hemorragia intracerebral)
  - Cefalohematoma, talón, veno-punción, cordón umbilical.



# PRESENTACIÓN CLÍNICA (lugar sangrado)

- **Infancia:**
  - Hematomas, hemartros.
  - Hematomas en frente (sitio inicial 84%)
  - Cavidad oral (frenillo).
  - IQ fimosis, dientes de leche...
- **Niños mayores y adolescencia:**
  - Hematomas y hemartros.
- **Tobillos**
  - **Articulación más afectada en niños.**

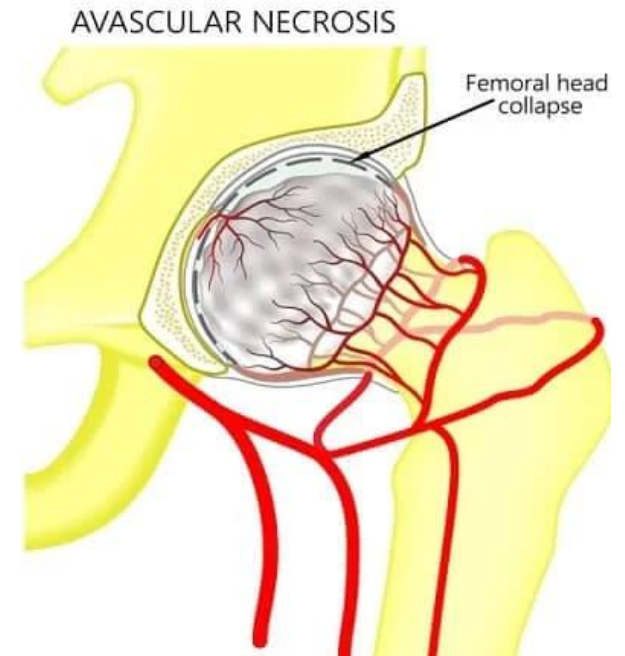


# Manejo del sangrado en el niño

- Enseñar (niño, familia y tutores) **compresión eficaz** del punto de sangrado.
- **Apretar fuerte** zona de sangrado (piel, nariz, encía, etc.) constantemente.
- Si no es accesible (articulación o músculo) :
  - Vendaje compresivo **SUAVE y frío local** (+-20 minutos).

# TRATAMIENTO PRECOZ

- Hemartros en cadera en niños
  - Reducir lo antes posible la presión isquémica en cabeza femoral
  - **ALTO RIESGO DE NECROSIS EN NIÑOS!!!!**
  - Ecografía diagnóstica y terapéutica: ARTROCENTESIS PRECOZ





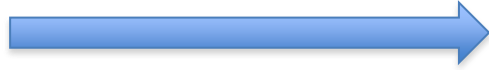
# TRATAMIENTO no MEDICAMENTOSO

- **iiii**No poner yesos cerrados para el tratamiento de fracturas!!!!
- Frío local (+-20 minutos):
  - Reduce la inflamación local y el sangrado activo (vasoconstricción).



## RICE

Rest



Ice

Compression

Elevation

## POLICE

Protection **O**ptimal **L**oading

Ice

Compression

Elevation

- Inmovilización del miembro (posición antiálgica)
  - Menor tiempo posible (evitar contracturas)
- Si hemartros en MMII:
  - **Carga** demasiado **precoz** perjudicial (esperar 24/48h).



# TRATAMIENTO MEDICAMENTOSO

- **No:**
  - AAS, ibuprofeno, naproxeno
- Paracetamol/ acetaminofén seguros
- analgésicos de tipo inhibidores selectivos de la COX-2: Coxibs.
- **Corticoides** (dosis de 1 mg/kg/día)
  - Pueden reducir la inflamación asociada
- **ARNICA**



# TRATAMIENTO INVASIVO

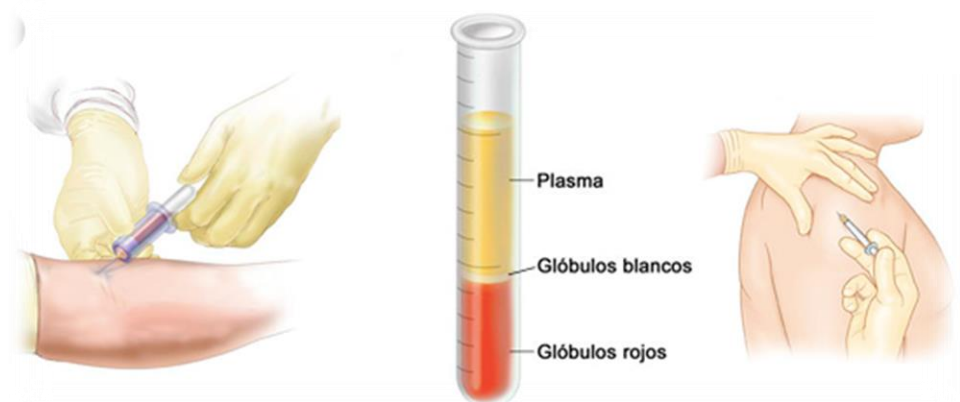
## •Sinoviortesis y sinovectomía

- Si artropatía crónica (agresividad sobre la membrana sinovial): proponer la sinoviortesis (radio / quimio o sinovectomía quirúrgica )

## •Infiltración con plasma rico en plaquetas y/o células madre

- Intra-articular
- Intra-óseo guiado

## •Tratamiento quirúrgico



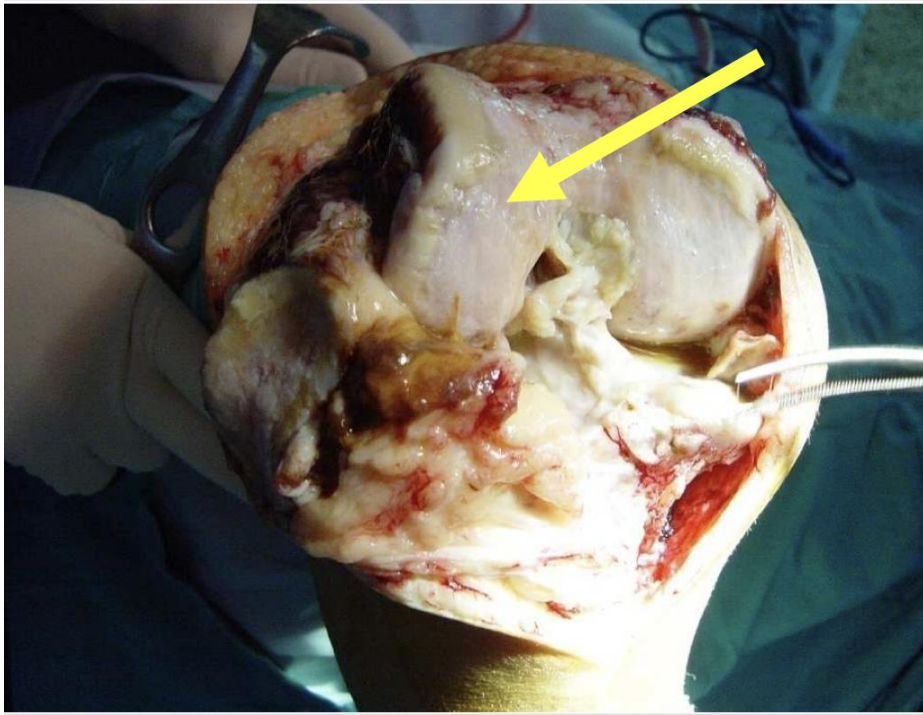
# ARTROPATÍA HEMOFÍLICA



- Daño articular crónico y progresivo secundario a hemartros repetidos.
- Dolorosa.
- Incapacitante.
- Anquilosis.
- Similar a AR.

# ARTROPATÍA HEMOFÍLICA

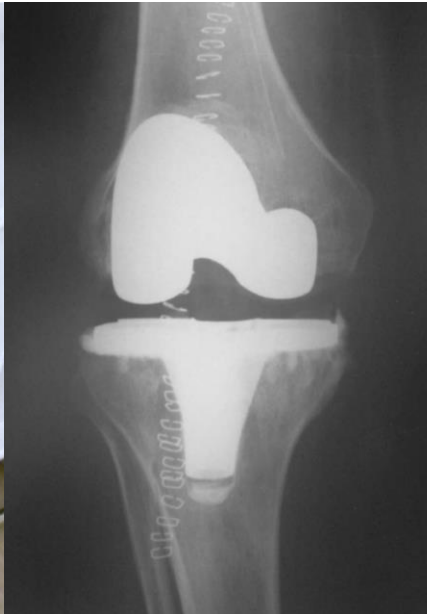
## Artropatía



- Tratamiento médico
- Fisioterapia
- Sinovectomía
  - RadioSV
  - Química
  - Artroscópica
- Quirúrgico: mayor tasa de malos resultados (sangrado e infección).
- RETO

# ARTROPATÍA HEMOFÍLICA: RODILLA

- Prótesis total de rodilla: artropatía grave, muy dolorosa, incapacitante, sin R a tto conservador.



# ARTROPATÍA HEMOFÍLICA: TOBILLO

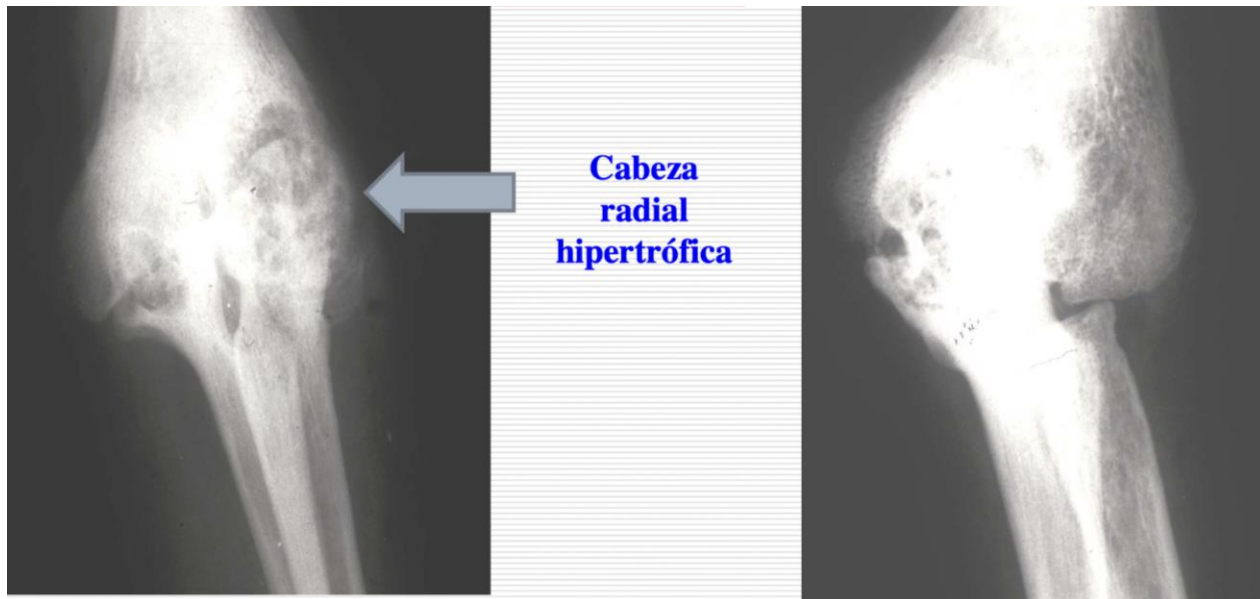
- Alargamiento del tendón de Aquiles (pie equino).
- Desbridamiento artroscópico.
- Artrodiastasis (con un fijador externo).
- **Artrodesis de tobillo.**
- Prótesis total de tobillo.





# ARTROPATÍA HEMOFÍLICA: CODO

- Extirpación de la cabeza radial y sinovectomía abierta (nunca en niños).
- Liberación del nervio cubital.
- Prótesis total de codo.





**ESKERRIK  
ASKO!**