

Sinovectomía de la rodilla en hemofilia.

Informe preliminar de un caso

Cor. M.C. Antonio Redon Tavera,* Tte. Cor. M.C. Oscar Del Angel Guevara,** Mayor M.C. Arturo Tirso Zepeda,*** Tte. Corb. M.C. Carlos Javier Vera Valdez****

Hospital Central Militar. Ciudad de México.

RESUMEN. Este es el primer caso que se publica de sinovectomía de la rodilla en un paciente hemofílico en nuestro Hospital. Es importante enfatizar que esta enfermedad de la coagulación se manifiesta característicamente en la infancia y que su marco de presentación es la hemartrosis. Asimismo, la repetición de esta última produce la llamada artropatía hemofílica, que es una sucesión de alteraciones progresivas consistentes en hemostasis, sinovitis, hipertrofia sinovial, fibrosis, destrucción cartilaginosa, deformación articular y anquilosis. La sinovectomía es una cirugía que está indicada cuando la artropatía se establece y en todo caso debe realizarse antes de que ocurra la destrucción del cartílago articular. El caso que aquí se presenta ilustra las dificultades para asegurar la coagulación en el transcurso de la primera semana post-operatoria, lo cual requiere del uso de liofilizados concentrados de factor VIII o IX de la coagulación y ácido épsilon-amino-capróico como inhibidor del sistema activador del plasminógeno, que es fibrinolítico y se activa alrededor del quinto día post-operatorio. El resultado final después de mes y medio fue satisfactorio a pesar de interrupciones en el tratamiento hematológico.

Palabras clave: Hemofilia, sinovectomía, artropatía hemofílica, hemartrosis, coagulación.

Mucho se ha insistido en que el marco de presentación de la hemofilia es la hemartrosis. Antes que la aparición de sangrado en diversas áreas cuya aparente fragilidad o cercanía a la superficie como algunas mucosas de la región facial, el niño presenta sangrado articular como consecuencia de una excesiva exposición al traumatismo cotidiano que si bien, no se presenta como traumatismo genuino, en el sentido de violencia externa, como podrían entenderlo el propio paciente o sus familiares,

SUMMARY. This is the first case published in our hospital of synovectomy of the knee in a haemophiliac patient. The presentation hallmark of haemophilia is the haemarthrosis and it is typically proper to the infancy and childhood. Hemophilic arthropathy occurs after several episodes of haemarthrosis; this is the progressive destruction of one joint as a consequence of haemostasis, synovitis, synovial hypertrophy, fibrosis, cartilage destruction, articular deformation and ankylosis. Synovectomy is a surgical procedure which is indicated once the arthropathy becomes established. It must be performed before the complete joint destruction appears. The present case illustrates well the post-operative problems for achieving coagulation in one operated joint when the fibrinolytic system becomes activated. This usually occurs about the fifth post-operative day. Haemathologic treatment includes lyophilized concentrates of VIII or IX coagulation factors and epsilon-amino-caproic acid as inhibitor of the plasminogen which is the activator of the fibrinolytic system. The present case was satisfactory after one and a half month, in spite of interruptions of treatment.

Key words: Haemophilia, synovectomy, haemophilic arthropathy, haemarthrosis, coagulation.

realmente sucede en forma de mecanismos traumáticos indirectos que en la mayor parte de los casos pasan inadvertidos.¹

Ello es suficiente para producir sangrado en el interior de la articulación del paciente hemofílico, en virtud de que la membrana sinovial es una recubierta articular interior muy fina y ricamente vascularizada y que se caracteriza igualmente en forma especial por su fácil respuesta inflamatoria a estímulos tanto traumáticos como de otro tipo entre los que se encuentran los autoinmunológicos, algunos metabólicos, los infecciosos y otros quizá menos frecuentes.

En el enfermo hemofílico y en especial durante su edad pediátrica, la alteración más importante es la que sufre su aparato locomotor a través de las hemartrosis de repetición y de los cambios destructivos progresivos que ellas producen y de las hemorragias extra-articulares de las extremidades igualmente con sus severas complicaciones.

Según diversos autores como Storti y col.² Hilgartner³, la sinovitis que se establece como un proceso fijo en una arti-

* Jefe del Servicio de Ortopedia Pediátrica.

** Jefe del Servicio de Inmunohematología y Banco de Sangre.

*** Residente de 2o. año Escuela Militar de Graduados en Sanidad.

**** Residente de 3er. año. Centro Médico Naval Militar.

Correspondencia:

Cor. M.C. Antonio Redon Tavera

Hospital Central Militar A.P. 36-576, Lomas de Sotelo

11649 México, D.F. Tels. 557-3100 Ext. 1792 (5) 573-40-35

culación de los enfermos hemofílicos, está justificado eliminarla quirúrgicamente con el objeto de sustraer a la extremidad del material biológico que perpetúa las lesiones articulares locales y favorece el deterioro sistémico al aumentar el consumo del ya de por sí escaso factor de la coagulación carente en ellos.

En el Hospital Central Militar de México, el primer caso de un paciente hemofílico operado se registró en 1975 y fue llevado a cabo por el General Octavio Sierra Rojas. Se trató de un individuo de tropa cuya alteración hematológica no había sido diagnosticada en el examen de admisión al Ejército y a quien se le aplicó una prótesis total de la rodilla tipo Geomédica, como tratamiento para gonartrosis por artropatía hemofílica avanzada. El enfermo cursó con hemartrosis como complicación principal, misma que nunca pudo ser suficientemente controlada en el transcurso de los siguientes seis meses de post-operatorio y que tampoco permitió una apropiada rehabilitación. Se consideró indicado en aquel entonces el retiro de la prótesis y la realización de artrodesis de la rodilla, que finalmente consolidó en forma satisfactoria.⁴

De esta manera se ha considerado justificada la presentación de este caso, que consideramos como el primero de sinovectomía realizado en nuestro Hospital, puesto que sus condiciones ilustran con amplitud las contingencias que transcurren durante el tratamiento de la cirugía articular en el hemofílico. Esta publicación se considera preliminar en cuanto a la oportunidad de informar sobre una indicación quirúrgica muy poco realizada en nuestro medio. El resultado a largo plazo del tratamiento quirúrgico puede ser motivo de otra publicación.

Caso clínico

Se trata de un paciente del sexo masculino (RPL) de 12 años de edad, con diagnóstico de hemofilia tipo A, leve, con la existencia de 11% de factor VIII circulante. El paciente fue atendido por primera vez en este Servicio a la edad de 9 años en 1992 por un cuadro de hemartrosis de la rodilla izquierda de dos meses de evolución, que le produjo sinovitis reactiva de la articulación y contractura de 80 grados en flexión de dicha rodilla, sin datos de destrucción articular, con lo cual se le ubica en el grado I de artropatía hemofílica que corresponde a "hipertrófica y angiomatosa", según la clasificación de Diszy-Laube y col.⁶ de Polonia. En esa etapa el enfermo fue tratado con el procedimiento de "yesotomía", mediante el cual se aplica un aparato enyesado con una técnica para hemofílico, que consiste en acojinamiento especial y la inmovilización con yeso en la posición en que la rodilla se encuentra sin forzar ni producir ningún movimiento. A intervalos semanales se le realizaron cortes en el yeso mediante la resección de un cilindro a nivel de la rodilla, lo que permitió corregir progresivamente la contractura sin procedimientos invasivos. La rodilla izquierda una vez lograda la extensión tuvo sangrado en forma esporádica.

La rodilla derecha en cambio sufrió episodios de hemartrosis múltiples que igualmente le produjeron un cuadro



Figura 1. Esta es la rodilla derecha del paciente, con el cuadro característico de la artropatía hemofílica en su etapa I de Diszy-Laube y Col., con sinovitis crónica, aumento de volumen del compartimento anterior, atrofia cuadricipital y tendencia a la contractura.



Figura 2. La membrana sinovial extraída en bloque del compartimento anterior de la rodilla derecha mediante disección roma, muestra áreas de fibrosis mezcladas con otras hemosiderosis. Asimismo se aprecia la gran reducción en sus dimensiones y la pérdida del fondo de saco suprarrotuliano.

permanente de sinovitis crónica, que a su vez facilitaba la reaparición de nuevas hemartrosis. A pesar de que no se encontraron datos de destrucción articular, la rodilla tenía sinovitis crónica (*Figura 1*) y limitación de la flexión. Con base en el diagnóstico de artropatía tipo I avanzada, se determinó la liberación quirúrgica de la sinovitis mediante exploración quirúrgica abierta de la rodilla derecha.

En el mes de agosto de 1995 el paciente se sometió a sinovectomía quirúrgica abierta de la rodilla derecha. Su preparación consistió en la transfusión preoperatoria de una unidad de factor VIII de la coagulación, liofilizado, cuyo equivalente es el de 50 donadores de plasma y se estima que produce un incremento del 80% del factor circulante cuya vida media es de 6 a 8 horas; posteriormente se repitió la dosis cada 6 horas durante las primeras 24. Por 3 semanas se le transfundió crioprecipitado, procesado en el banco de sangre del propio Hospital.

La cirugía se llevó a cabo mediante un abordaje longitudinal para-rotuliano antero-lateral. La mayor parte de la cirugía se realizó por despegamiento y disección roma. La hemostasia se hizo mediante ligaduras de sutura absorbible (poliglactina 910 de 3-0) sin utilizar cauterio puesto que se ha descrito que la pequeña escara que produce se desprende en el postoperatorio mediato y reactiva el sangrado. La membrana sinovial del compartimiento anterior de la rodilla, que se extrajo de una sola pieza (*Figura 2*) mostró una extensión notoriamente reducida y una configuración prácticamente plana, con pérdida del fondo de saco sinovial suprarrotuliano. Además se le encontraron áreas de pigmentación alternadas con otras de fibrosis y adherencia a la cápsula articular principalmente en la región lateral de la rodilla. Se hizo además liberación del alerón rotuliano y del vasto externos, con el objeto de descomprimir y disminuir el riesgo de adherencia rotuliana post-operatoria.

La sutura se hizo con el mismo material absorbible ya descrito, únicamente en dos planos, ambos en forma de surte continuo, el primero en pániculo adiposo y capa profunda de la dermis y el segundo intradérmico propiamente dicho, en forma totalmente oculta, incluyendo el extremo terminal de la sutura, que se cortó al ras de la piel bajo tensión del hilo para producir su retracción una vez cortado, de tal manera que no permanecieran suturas al exterior, con el doble propósito de evitar la comunicación al exterior a través de puntos y de evitar la necesidad de retirar material de sutura de la piel. La extremidad se cubrió con vendaje elástico muy acojinado tipo Rober-Jones.

Aunque la evolución post-operatoria del procedimiento quirúrgico y del enfermo fue excelente durante los primeros 4 días, lo cual permitió restablecer su programa rehabilitatorio con ejercicios isométricos del cuádriceps en forma temprana y el inicio de la bipedestación asistida, el quinto día desarrolló sangrado post-operatorio en la rodilla operada, mismo que debe considerarse tanto de partes blandas como de origen articular probablemente a partir de las zonas de corte de la sinovial reseca. Dicho sangrado se mantuvo confinado al interior de la cavidad operatoria y en ningún caso se expuso al exterior. De acuerdo con lo descrito por Storti y col.¹ después de 5 a 7 días de efectuado el procedimiento quirúrgico articular que afecta a la membrana sinovial, se desencadena el mecanismo activador de la fibrinólisis. Es por ello que el sangrado no pudo controlarse satisfactoriamente a pesar del estado de transfusión permanente de crio-precipitados. Como consecuencia se le administró ácido psilon amino-capróico por vía intravenosa como agente bloqueador del activador del plasminógeno, que es el precursor enzimático de la plasmina, enzima fibrinolítica por excelencia que es sumamente activa y que destruye el proceso coagulador logrado por los liofilizados y los crioprecipitados. No se realizó artrocentesis por considerarse contraindicada a pesar de encontrarse bajo cierta tensión. El ácido caproico se aplicó diluido en dosis bajas o intermedias de 2.5 g cada 12 horas por 5 días. Con ello se controló la fase aguda del sangrado y se permitió el reinicio de la movili-

ción general del paciente. El cuadro se mantuvo como tal por 2 semanas, después de las cuales se reactivó el sangrado y se requirió una segunda serie de tratamiento antifibrinolítico por otra semana más.

En esta ocasión el proceso hematológico se detuvo en forma definitiva. El enfermo salió del hospital después de mes y medio sin actividad de sangrado, con un proceso inflamatorio de partes blandas periarticular de la rodilla y con notoria hipotrofia cuadricepsal, pero con tolerancia para la movilización progresiva de la rodilla con muy poco dolor y con tolerancia para la marcha. La herida se encontró en vías de cicatrización y sin complicaciones.

Discusión

Las características y el tratamiento conservador de la artropatía hemofílica en la infancia fueron suficientemente documentadas hace 35 años por Belloc, Sierra y Dorante (1960)⁵ en el Hospital Infantil de México.

El proceso llevado a cabo en el tratamiento de este enfermo ilustra los puntos de importancia que deben preverse en la sinovectomía para el tratamiento de la artropatía hemofílica en sus fases iniciales. Al igual que en otros padecimientos cuyo "órgano de choque" es la membrana sinovial en los que está indicada la sinovectomía para detener el proceso destructivo articular, en la hemofilia aquella está indicada en las fases I o hipertrófica y angiomatosa y II o hipertrófica y pigmentosa de Diszy-Laube y col.⁶

El Hospital Central Militar cuenta con casuística muy escasa en determinadas áreas. El caso reportado aquí se considera por lo tanto de especial valor informativo puesto que esta cirugía se realiza poco en nuestro medio.

La sinovectomía quirúrgica se realizó siguiendo las recomendaciones del grupo italiano de Storti, Traldi, Tosatti y Davoli, quienes aparentemente han sido los que han identificado la problemática que se produce en especial con la cirugía articular enfocada sobre la membrana sinovial del hemofílico. La respuesta articular fue la esperada en todos los aspectos previsibles.

Se considera que la reacción satisfactoria post-operatoria inmediata es la esperada si se siguen los lineamientos que permitan evitar los puntos críticos en que se pueda presentar sangrado, como son las disecciones amplias, las disecciones cortantes, la utilización del cauterio y la sutura de la piel con materiales no absorbibles, que la exponen a la comunicación con el interior así como al sangrado y a la infección del lecho quirúrgico, a la cual es particularmente propenso el enfermo hemolítico.

Mayor previsión debió existir en cuanto a la administración temprana del ácido amino-caproico que permitir en el mejor de los casos impedir la lisis del material fibrinoso necesario para la coagulación en el lecho quirúrgico, tal como se ha descrito. La fibrinólisis ocurre solamente en un bajo porcentaje de los casos, probablemente alrededor del 30%. Sin embargo cuando se presenta el deterioro de la respuesta inicial post-operatoria es muy notable y se establece la necesi-

dad de prolongar el internamiento, las transfusiones, la inmovilidad y la administración de medicamentos en general.

En todo caso el resultado final satisfactorio debió lograrse en forma continuada desde un principio. Se respetó cuidadosamente la extremidad una vez operada en cuanto al hecho de haber evitado la práctica de procedimientos invasivos con la pretensión de resolver el sangrado interior en el lecho post-operatorio, a pesar de encontrarse el sangrado a tensión.

La punción evacuadora está formalmente contraindicada puesto que nunca será verdaderamente evacuadora. El material hemático contenido en el espacio operado siempre se encuentra parcialmente coagulado como consecuencia de las transfusiones. Además, los espacios generalmente presentan tabicaciones naturales o recientemente establecidas, que impiden usualmente la evacuación verdadera de las colecciones hemáticas.

La membrana sinovial en el caso de las articulaciones permite que el orificio producido en la artrocentesis se resuelva rápidamente puesto que la gran capacidad cicatricial de aquella "sella" la perforación. Una vez hecha la sinovectomía la hemorragia se convierte en una colección de partes blandas puesto que en rigor ya no existe cavidad articular.

En nuestra experiencia, la punción "evacuadora" en sitios ajenos a una articulación resulta normalmente en la persistencia de la comunicación del hematoma con el exterior con la consecutiva contaminación y aparición de sepsis local y sistémica, que demostró un alto índice de morbi-mortalidad hace 3 o 4 décadas. En el individuo que sufre alteraciones de la coagulación están contraindicadas las punciones que incluyen las inyecciones intramusculares, ya que existe el inmenso riesgo de lesionar un vaso en la profundidad, cuyo sangrado pueda quedar invariablemente fuera de control. Una vez hechas las colecciones, debe intentarse su tratamiento conservador, el cual tendrá buen resultado si el hematoma se encuentra en un espacio que no está confirmado por envolturas aponeuróticas. La sangre se difunde en forma de equimosis y finalmente se elimina. En caso con-

trario debe llevarse a cabo el desbridamiento quirúrgico del hematoma, la hemostasia con material absorbible, la sutura con material absorbible intradérmico y sin comunicación al exterior y la protección del enfermo con los recursos que permitan el aseguramiento de la coagulación y de la cicatrización definitiva de las lesiones.

En este caso, al cierre de este informe preliminar el enfermo no ha vuelto a presentar ningún episodio de sangrado en la articulación operada.

No se tiene experiencia en nuestro medio en cuanto a la sinoviortesis o destrucción de la membrana sinovial por medios químicos como el oro coloidal, el ácido ósmico o el ytrio 90⁷, procedimiento que produce una reacción inflamatoria muy severa después de la cual es substituida por tejido conectivo fibroso cicatricial.

La artroplastía con prótesis total de la rodilla ha sido utilizada por Karthaus y Novakova⁸ en Holanda, quienes reportan complicaciones en 10 de 11 rodillas operadas, con epistaxis, hemartrosis, reacciones anafilácticas, infección urinaria y hematuria, flebitis recurrente y fiebre.

Referencias

1. Redon TA, Márquez VJL. Hemofilia: aspectos ortopédicos y hematológicos. Urgencias en Pediatría. México DF, Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México, 3/a Edición, 1982.398-402.
2. Stori E, Traldi A, Tosatti E, Davoli PG. Synovectomy in haemophilic arthropathy. Schweiz Med Wschr, 1970;100:2005.
3. Hilgartner MW. Hemofilia en el niño. Barcelona, Editorial Pediátrica 1978:61.
4. Sierra RO. Artroplastía total de Rodilla en la hemofilia. Comunicación personal
5. Belloc MJ, Sierra RL, Dorantes MS. Artropatía hemofílica en la infancia. Bol Méd Hosp Infant Méx 1960;17:551.
6. Dyszy-Laube B, Kaminski W, Gizycka I, Kaminska D, Sekowska-Smuda J, Ludert E. Synovectomy in the treatment of hemophylic arthropathy. J Pediatr Surg 1974;9:123.
7. Erken EH. Radicoloids in the management of hemophilic arthropathy in children and adolescent. Clin Orthop 1991;264:129-135.
8. Karthaus RP, Novakova IR. Total knee replacement in haemophilic arthropathy. J Bone Joint Surg 1988;70-B(3):382-385.