

HOSPITAL PEDIATRICO "ELISEO 'NOEL' CAAMAÑO"

Alteraciones óseas y articulares de la hemofilia

Por los Dres.:

MIGUEL URBIZO CAÑÓN*, ELOY MONTES DE OCA RODRIGUEZ*
y MANUEL GARCIA SUAREZ**

Urbizo Cañón, M. y otros. *Alteraciones óseas y articulares de la hemofilia*. Rev Cub Ped 56: 6, 1984.

Se presenta un paciente hemofílico A de siete años de edad, diagnosticado desde los seis meses de nacido, con las alteraciones articulares propias de la hemartrosis hemofílica y con menor frecuencia de quistes intraóseos. Se hace un breve análisis acerca de los aspectos fundamentales de este tipo de alteración.

INTRODUCCION

Hasta 1950, la hemofilia era considerada un problema pediátrico, pues moría el 80% de los pacientes antes de la pubertad. Actualmente, los hemofílicos pueden alcanzar la madurez, pero casi invariablemente llevarán la huella imborrable de su enfermedad: la hemartrosis.

Presentación del caso

Paciente: RMO

Edad: siete años

Raza: blanca

HC 82976

Sexo: masculino

Fecha de ingreso: 10 de febrero de 1979.

Paciente hemofílico A diagnosticado desde los seis meses de nacido, con dolores e inflamación de varias articulaciones y epistaxis.

Examen físico

Tumefacción dolorosa, calor y rubor de ambas rodillas, del codo izquierdo y del tobillo derecho. Imposibilidad a la deambulacion por los dolores articulares.

* Especialistas de I grado en radiología. Radiólogos del hospital pediátrico "Eliseo 'Noel' Caamaño", Matanzas.

** Profesor auxiliar. Especialista de II grado en radiología. Jefe del departamento de radiología del hospital pediátrico "Eliseo 'Noel' Caamaño".

Examen radiológico

Aumento de la densidad de partes blandas de ambos codos, con imágenes de aspecto quístico en epifisis de ambos cúbitos por hemorragias intraóseas en el curso de la hemofilia (figura 1). Signos de hemartrosis de ambas rodillas (figuras 2 y 3).

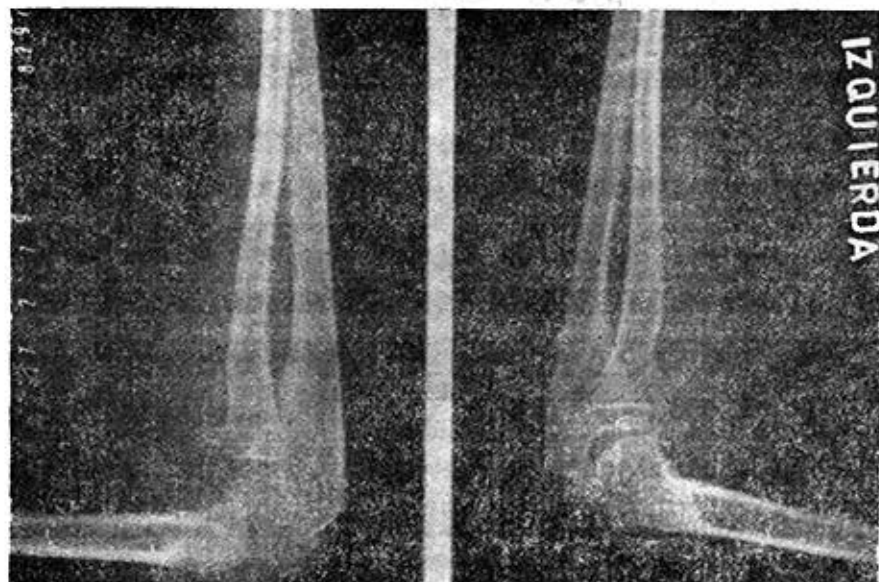


Figura 1



Figura 2

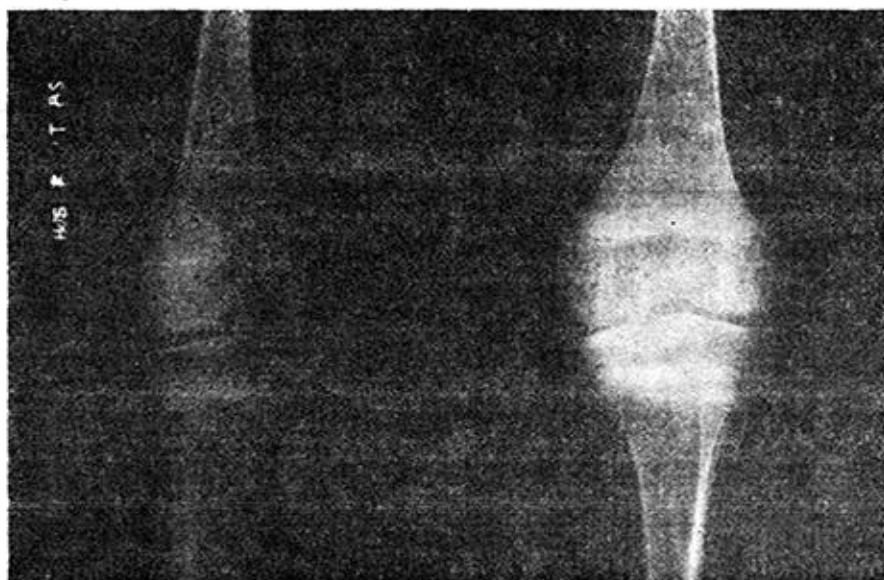


Figura 3

DISCUSION

La hemofilia es una enfermedad hereditaria que evoluciona con sangra-
mientos a veces peligrosos. Hay varios tipos: la A, B, C y el tipo Von
Willebrand, pero las más graves son las dos primeras, debidas al déficit
de factor VIII y IX respectivamente, y son las que se les prestan verdadero
interés en la clínica.

La localización más característica de la hemorragia es la articular. El
hemofílico típico posee siempre alguna deformidad por hemartrosis, con
excepción del hemofílico C, que como es sabido, tanto en características
clínicas y pronósticos, como en los demás aspectos, forma un grupo apar-
te de las hemofilias A y B,¹ las cuales ocurren exclusivamente en varones
y son transmitidas por las hembras que la padecen como un carácter re-
cesivo ligado al sexo.²

Dentro de las diversas familias, la frecuencia de la hemartrosis es di-
ferente. En el curso de la vida existe una predisposición variable a pre-
sentar hemorragia, hasta que después de los 30 años disminuye percepti-
blemente.

Las alteraciones de una articulación en el paciente hemofílico oscila
desde una simple hemartrosis hasta graves destrucciones articulares con
luxación, contractura o anquilosis.

En los hemofílicos se produce, además de la hemorragia articular, una
hemorragia ósea con la consiguiente formación de quistes óseos,³ como
ocurrió en nuestro paciente y que puede ocasionar diagnósticos erróneos
si no se tiene en cuenta la afección de base.

En la hemartrosis hemofílica se distinguen tres etapas:

En la primera, la etapa aguda, de comienzo repentino, la articulación aparece tumefacta, caliente y muy dolorosa, y suele mantenerse en flexión. Puede presentar o no alteraciones del color de la piel, esto es más frecuente en las articulaciones pequeñas. En las formas crónicas de hemartrosis por hemofilia, el color de la piel no se modifica, y esta forma simula las alteraciones articulares de la tuberculosis.

La hemorragia se produce en la cavidad articular o en la diáfisis o epífisis del hueso. Por lo general afecta una sola articulación a la vez, aunque con el tiempo puede afectar varias. Las recurrencias son comunes.

A menudo la primera articulación afectada es la del tobillo, pero la que más invalidez permanente deja es la de la rodilla, también pueden afectarse los codos, caderas, muñecas, hombros, las pequeñas articulaciones de manos y pies, las vertebrales y aun la maxilar. Esta etapa puede durar de varios días a varias semanas.

En la segunda etapa, panartrítica, la membrana sinovial presenta una inflamación crónica por reabsorción incompleta de la sangre intraarticular. La articulación permanece tumefacta, sensible y dolorosa por meses o años, con recurrencias periódicas de la etapa aguda, que dejan como resultado tumefacción, contracturas y atrofia muscular. El engrosamiento de la cápsula articular restringe la dilatación, a pesar de las reiteradas hemorragias.

Las articulaciones pequeñas, las estructuras articulares débiles y las corticales finas, no contienen la progresión de la hemorragia y a veces sobreviene la destrucción total de articulaciones y huesos.

El cartilago articular a veces se erosiona en los bordes de las articulaciones. En ocasiones se destruyen grandes zonas en forma de "sacabocados" a raíz de las hemorragias subcondrales; llegan a la cavitación de la esponjosa y a la desmineralización difusa de los huesos por desuso. Las hemorragias subperiósticas no son comunes.

La tercera etapa, de regresión, terminal, no se diferencia mucho de la panartrítica. Se caracteriza por las secuelas permanentes, la atrofia y proliferación, la aspereza de las superficies articulares con formación de eversiones y osteófitos, quistes, detención del crecimiento por trastornos de la nutrición ósea o desarrollo acelerado con fusión prematura de las epífisis como resultado de la hiperemia crónica.⁴

Radiológicamente no existen alteraciones en el estadio inicial. En caso de hemorragias recidivantes y persistentes durante largo tiempo, se observa una alteración de la sombra de la cápsula articular y opacidades de los tejidos blandos por depósito de hemosiderina y aparece posteriormente, con la continuación del proceso, el pinzamiento de la interlínea, formación de osteófitos y ensanchamiento de la fosa intercondílea u olecraneana por erosión de sus superficies libres de cartilago. Con el deprendimiento del cartilago articular degenerado aparecen las hemorragias óseas subcondrales y los consiguientes quistes, que junto a las contracturas, subluxaciones, luxaciones y anquilosis articulares forman el cuadro característico de la evolución desfavorable.

En muchos aspectos el cuadro radiológico es semejante a la artritis reumatoidea. De acuerdo con *Chlosta y colaboradores*, la relación entre

la longitud y la anchura patelar es valiosa para distinguir estas dos condiciones. Una relación patelar de menos de dos, es significativamente más común en la artritis reumatoide.⁵

SUMMARY

Urbizo Cañón, M. et al. *Bone and articular alterations of hemophilia*. Rev Cub Ped 56: 6, 1984.

A seven year old patient with hemophilia A diagnosed since the age of six months, with articular alterations typical of hemophilic hemarthrosis and few frequent intraosseous cysts, is presented. A brief analysis of main aspects of this type of alterations is made.

RÉSUMÉ

Urbizo Cañón, M. et al. *Altérations osseuses et articulaires de l'hémophilie*. Rev Cub Ped 56: 6, 1984.

Il s'agit d'un patient hémophile A âgé de sept ans, diagnostiqué depuis l'âge de six mois, qui présente les altérations articulaires propres de l'hémarthrose hémophilique et avec moindre fréquence des kystes intra-osseux. Les auteurs font une brève analyse des aspects fondamentaux de ce type d'altération.

BIBLIOGRAFIA

1. *Fernández Mirabal, J. E. y otros*. Estudio integral de la hemofilia. Rev Cub Med 15: 113, 1976.
2. *Gwinn, J. L.*: Radiological case of the month. Am J Dis Child 130: 293, 1976.
3. *Lange, M.*: Afecciones del aparato locomotor. Enfermedades congénitas y adquiridas. Barcelona Jims, 1969, 115.
4. *Wintrobe, M. M.*: Hematología clínica. 3a ed., La Habana, Ed Revolucionaria, 1971. p. 710.
5. *Chlosta et al.*: Rheumatoid and hemophilic arthritis. Radiology 116: 137, 1975.

Recibido: 24 de agosto de 1983.

Aprobado: 20 de diciembre 1983.

Dr. Miguel Urbizo Cañón
Calle 129 No. 14224 e. 142 y 144
Rpto. Reynol García
Matanzas.