

COMPLICACIONES EN HEMOFILIA

DRA. NANCY LOAYZA URCIA
MEDICO HEMATOLOGO
HOSPITAL NACIONAL DOS DE MAYO
LIMA PERU

COMPLICACIONES EN HEMOFILIA

- **Como consecuencia del sangrado:**
 - Complicaciones musculoesqueléticas**
 - Hemorragias que pueden comprometer la vida: intracerebral**
- **Por el tratamiento**
 - Infecciones transmitidas por transfusiones**
 - Presencia de inhibidores**

COMPLICACIONES MUSCULOESQUELETICAS

- 1. Los lugares mas comunes de hemorragias son las articulaciones y los músculos de las extremidades.**
- 2. Dependiendo de la gravedad del trastorno, los episodios hemorrágicos pueden ser frecuentes y no tener causa aparente.**
- 3. En un niño con hemofilia severa, la primera hemartrosis espontánea ocurre cuando comienza a gatear y caminar: por lo general antes de los dos años de edad, aunque en ocasiones podría presentarse después**

COMPLICACIONES MUSCULOESQUELETICAS

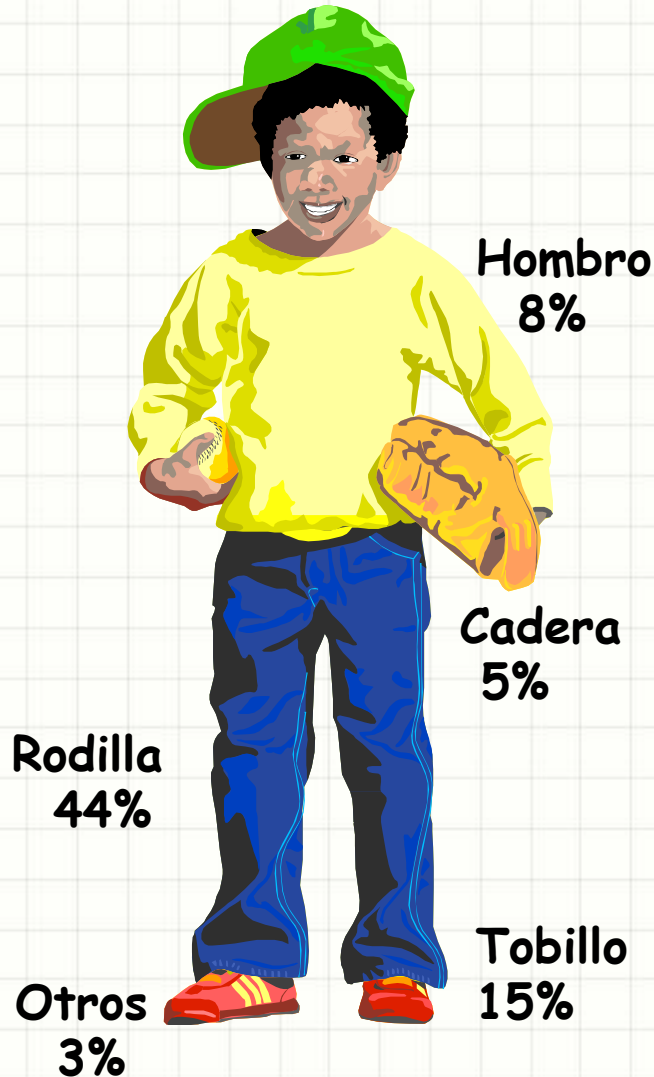
- 4. Sin tratamiento adecuado, las hemorragias repetidas ocasionarán deterioro progresivo de articulaciones músculos, una grave pérdida de función debida a la pérdida de movilidad, atrofia muscular, dolor, deformidad articular y contracturas dentro de la primera o segunda década de la vida.**

COMPLICACIONES MUSCULOESQUELETICAS



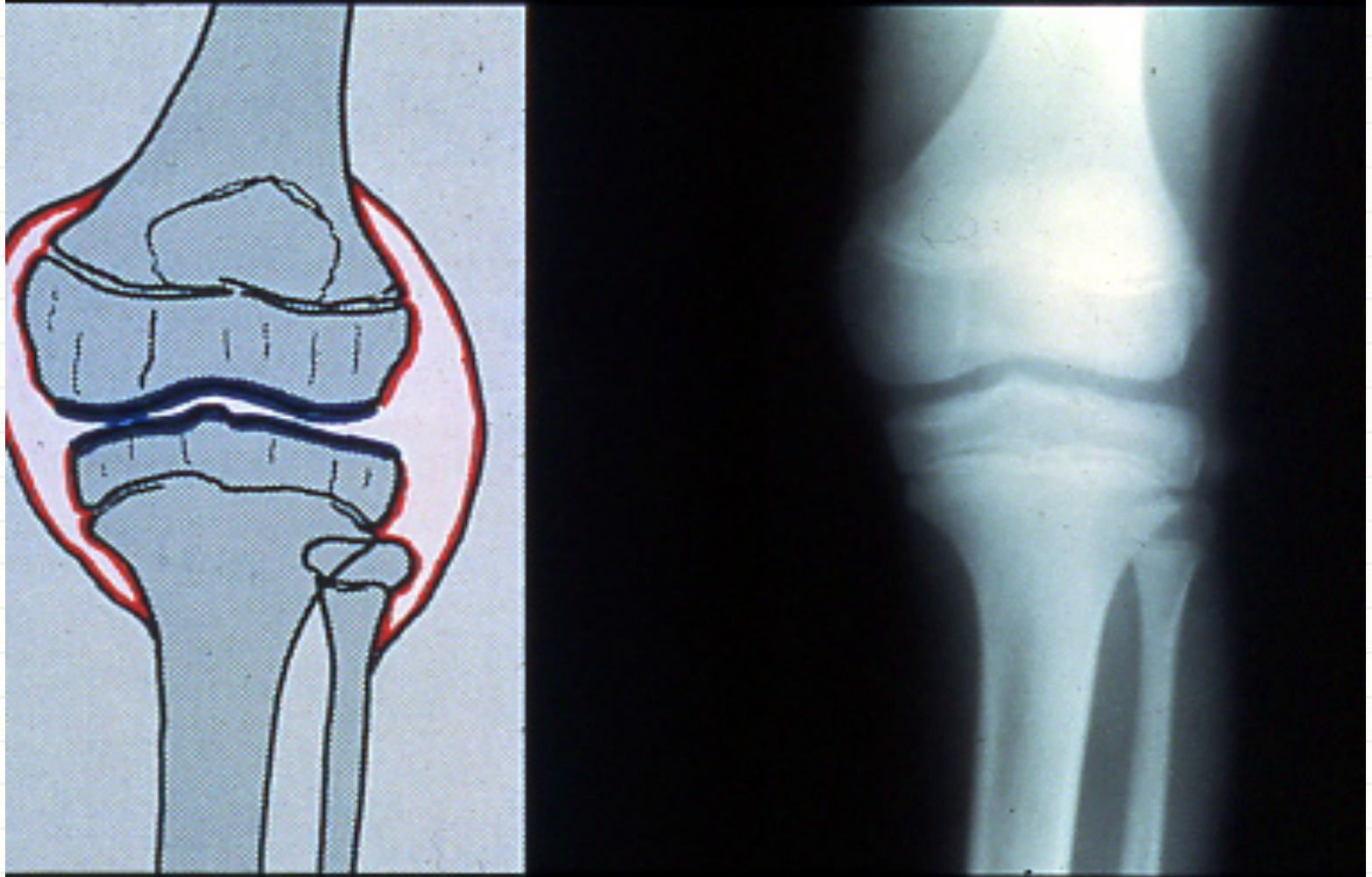
- 1. Hemartrosis**
- 2. Sinovitis**
- 3. Artropatía hemofílica crónica**
- 4. Pseudotumores**
- 5. Frácturas**

HEMARTROSIS

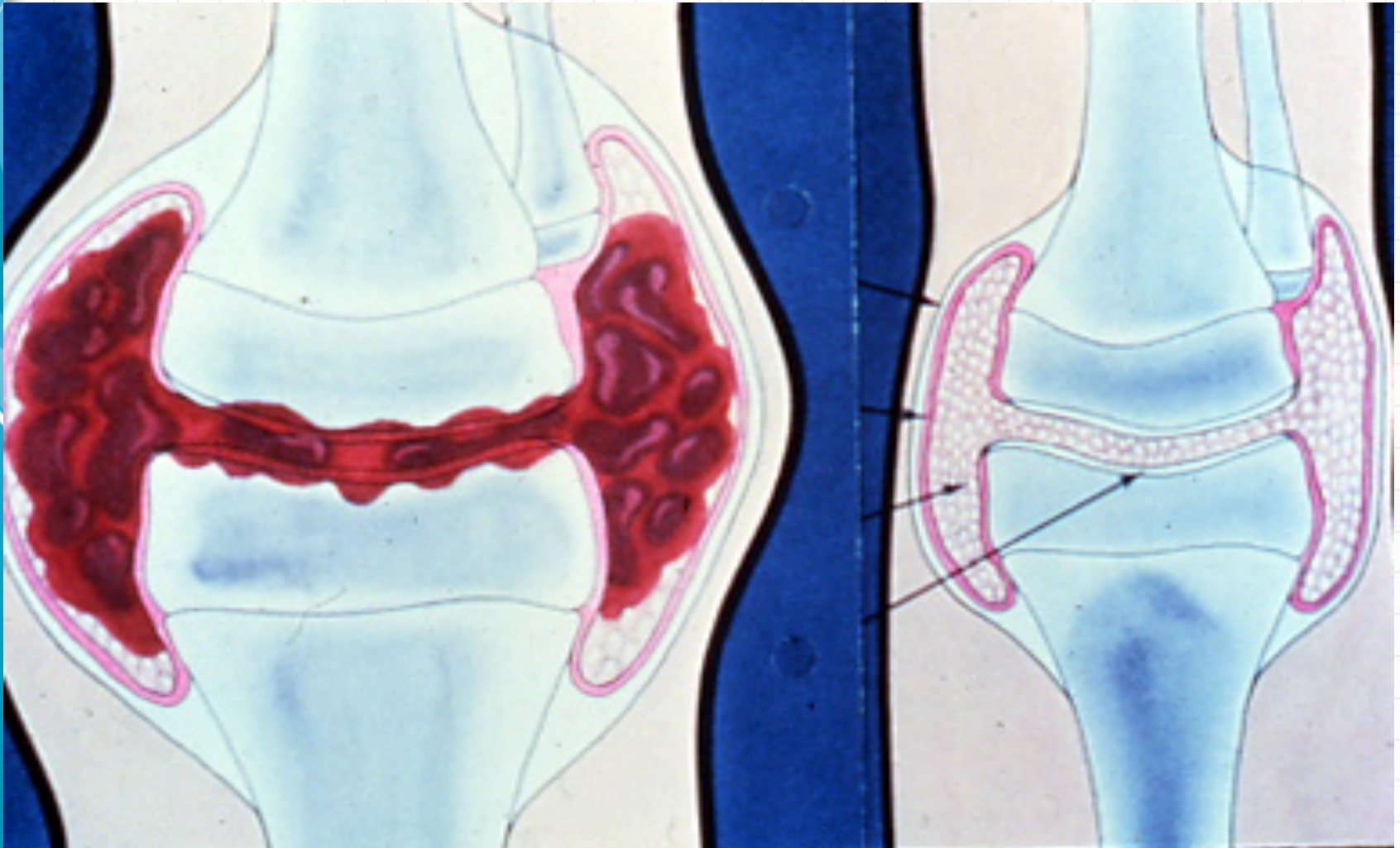


- Manifestación más común y dolorosa (75%)
- Areas fr: rodillas
- Puede llevar a la invalidez
- Sensación de hormigueo y dolor intenso

ARTICULACION NORMAL












SANGRADO ARTICULAR



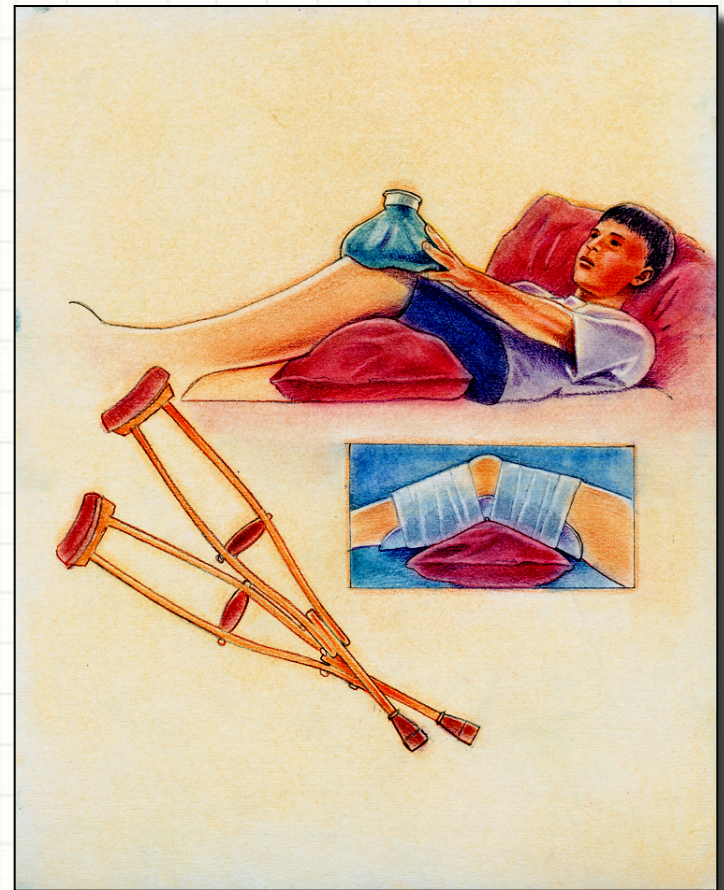


MANEJO DE LA HEMARTROSIS

-  **Administración de concentrado de factor**
-  **Reposo de la extremidad comprometida**
-  **Hielo local en las primeras 48-72 horas**
-  **Compresión leve con vendaje elástico de la articulación afectada**
-  **Inmovilización con férulas, almohadas, cabestrillo, dependiendo de la articulación afectada**
-  **Elevación de la extremidad afectada**
-  **Evitar carga sobre la extremidad afectada (uso de ayudas externas)**
-  **Manejo farmacológico del dolor evitando antiinflamatorios no esteroideos**
-  **Inicio terapia física con ejercicios isométricos tan pronto lo tolere el paciente**

MEDIDAS DE APOYO AL TRATAMIENTO RHICE

- **R:** Reposo
- **HI:** Hielo. Colocar compresas de hielo en zona de sangrado
- **C:** Compresión. Inmovilización de zona articular (usar tablilla o vendaje)
- **E:** Elevación. Elevar la articulación por sobre el nivel del pecho y repose



SINOVITIS

- **Luego de un episodio de hemartrosis aguda, la membrana sinovial se inflama, está hiperémica y extremadamente friable.**
- **Con hemorragias repetidas, la membrana sinovial se inflama en forma crónica y se hipertrofia y la articulación aparece inflamada (no hay dolor intenso) es la sinovitis crónica.**
- **La presencia de hipertrofia sinovial puede confirmarse mediante un ultrasonido o por resonancia magnética (IRM).**
- **En esta etapa se requiere proteger a la articulación mediante la colocación de férulas o vendajes compresivos (RHICE)**

SINOVITIS

- A medida que la inflamación aumenta, el daño articular, la atrofia muscular y la pérdida de movilidad progresarán hacia una artropatía hemofílica crónica.
- **TRATAMIENTO**
 - ❖ Tratamiento con concentrado de factor para prevenir hemorragias recurrentes
 - ❖ Fisioterapia que incluye: ejercicios diarios para mejorar la fortaleza muscular y conservar el movimiento articular
 - ❖ AINES (inhibidores COX-2), que puede reducir la inflamación

SINOVITIS

- ❖ **Aparatos ortopédicos de apoyo que permiten que la articulación se mueva pero limitan el movimiento en los extremos del rango donde se puede pinzar la membrana sinovial, previniendo así nuevas hemorragias**
- ❖ **Sinovectomía: si hay una sinovitis crónica y se presente más de tres episodios de sangrado en seis meses**

ARTROPATIA HEMOFILICA CRONICA

- **Aparece en cualquier momento a partir de la segunda década de la vida (algunas veces antes), dependiendo de la gravedad de las hemorragias y su tratamiento.**
- **El proceso comienza por los efectos inmediatos de la presencia de sangre en el cartílago articular durante la hemartrosis y se refuerza con la sinovitis crónica persistente y hemartrosis recurrentes, lo que causa un daño irreversible.**

ARTROPATIA HEMOFILICA CRONICA

- **Se presenta :**
 - **Contracturas secundarias de tejido blando**
 - **Atrofia muscular**
 - **Deformidades angulares**
 - **Limitación del movimiento**
- **Las radiografías muestran las diferentes alteraciones y los estadios del daño articular**

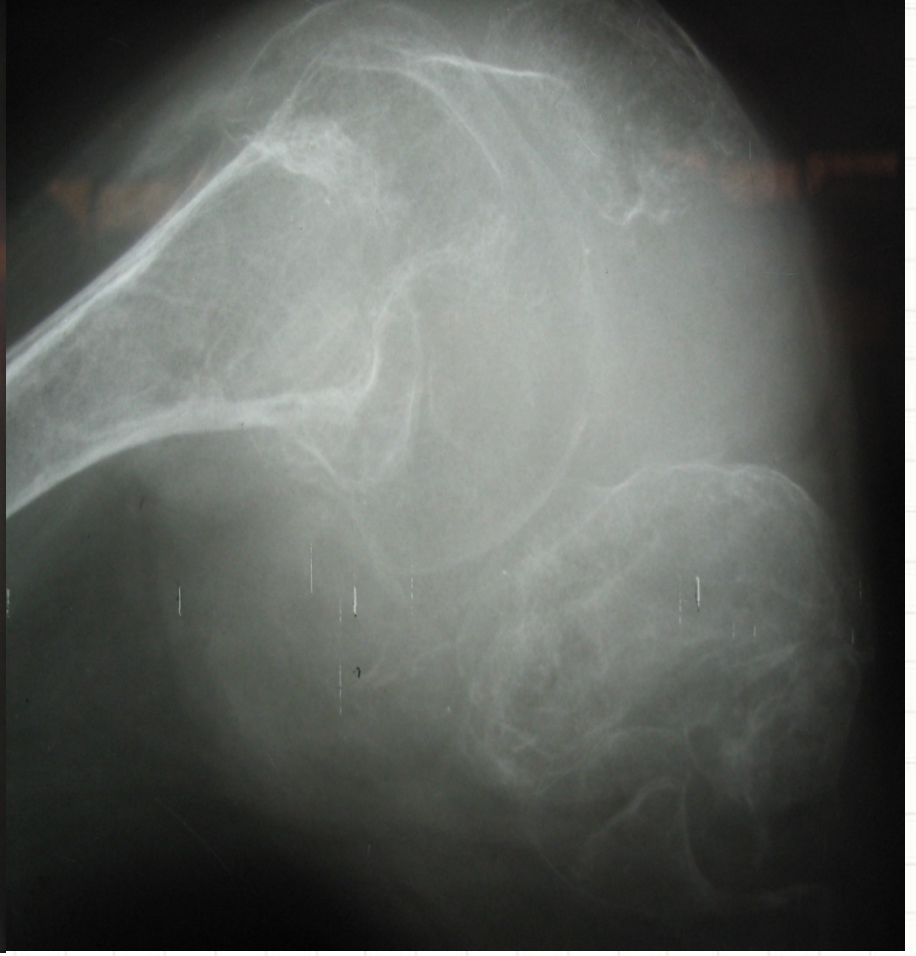








04/03/2009





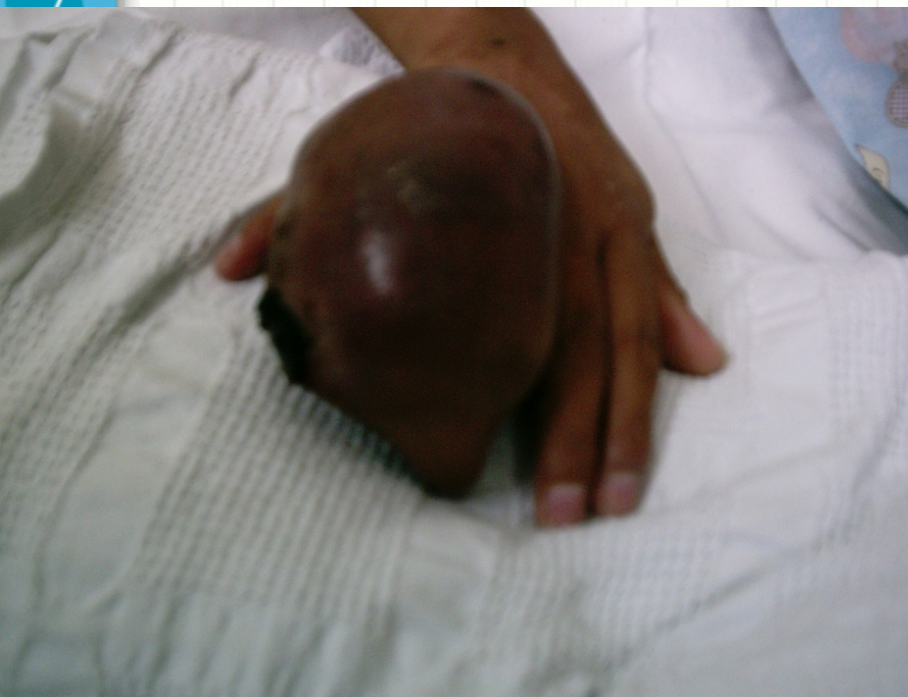


PSEUDOTUMORES

El pseudotumor es una condición inherente a la hemofilia que puede poner en riesgo las extremidades o la vida,

Ocurre como resultado del tratamiento inadecuado de una hemorragia en tejido blando, generalmente en un músculo adyacente al hueso, hemorragia intraósea o subperióstica que destruye el hueso

Si no recibe tratamiento, el pseudotumor puede alcanzar un tamaño enorme, provocando presión sobre las estructuras neurovasculares adyacentes así como fracturas patológicas.





PSEUDOTUMORES

El diagnóstico se realiza mediante el hallazgo físico de una masa localizada y la destrucción ósea

Mediante tomografía computarizada o IRM puede obtenerse una evaluación más detallada y precisa de un pseudotumor.

Tratamiento: terapia de reemplazo de factor y monitoreo, aspiración y ablación quirúrgica.





OTRAS LOCALIZACIONES DE SANGRADO



19/08/2009

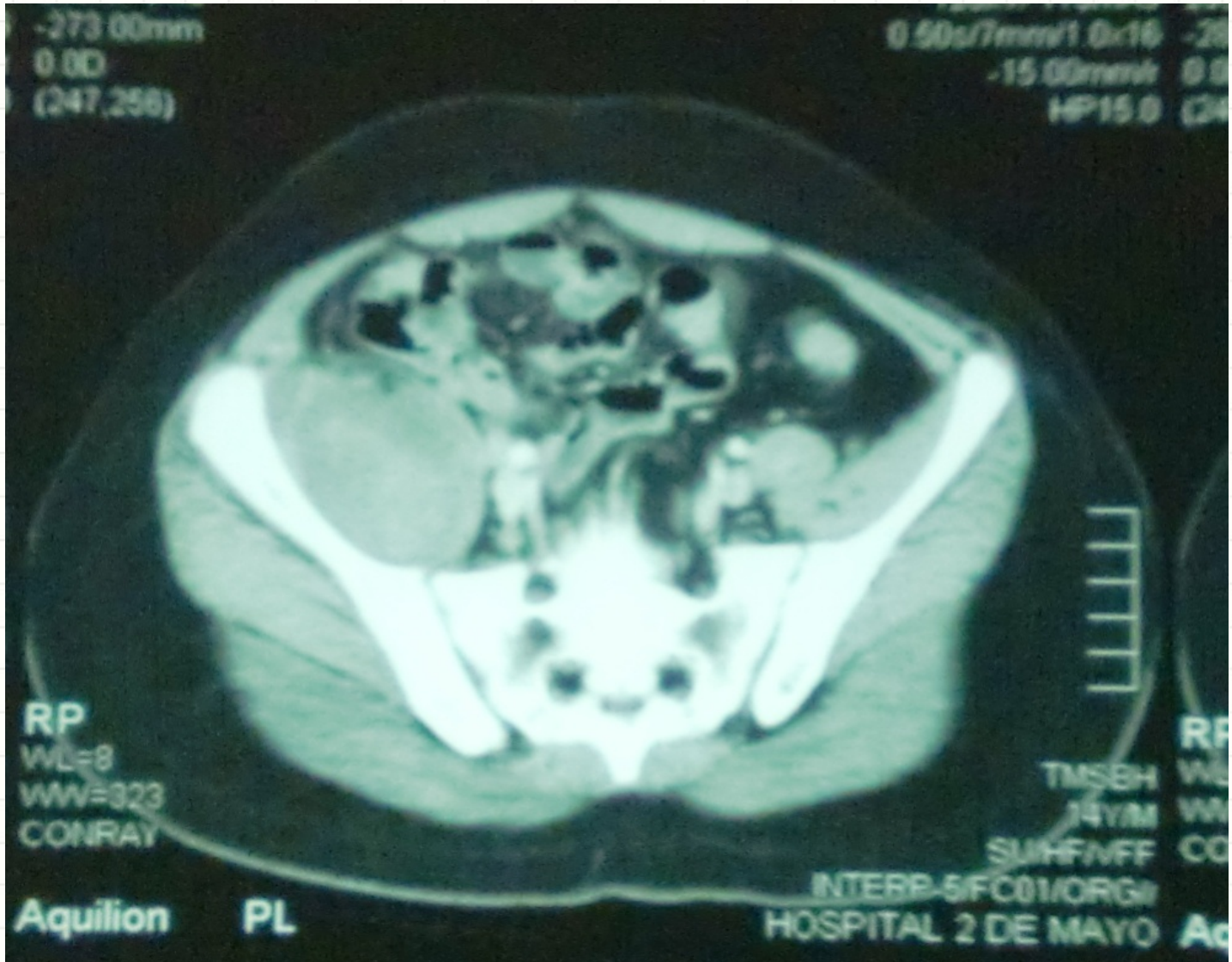




25/09/2009



20/04/2010

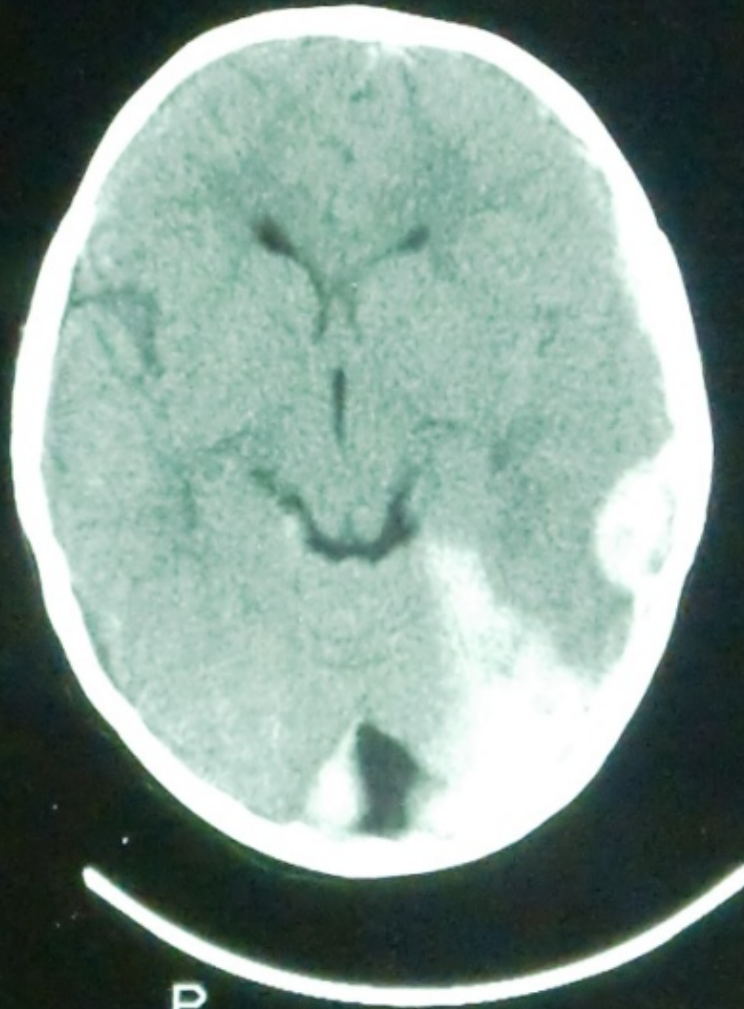




8
+88.0mm
+2.0D
MR=1.1
(256, 256)

RIVERA S. ALESSANDRO
17.10.05 00:26:02.3
120kV/300mAs
2Y/M

R



WL = 37
WW = 104

7595:9

Xpeed

07968

P

HC 36571

TMCFCM

2.7s

S/10

SU/HE/VFF

FC20/ORG

HOSP DOS DE MAYO

RIVERA S. ALESSANDRO

COMPLICACION	N: DE PACIENTES	%
HEMARTROSIS	116	43.6%
HEMATOMAS	66	26.3%
SANGRADO CAV ORAL	24	9.8%
HEMORRAGIA INTRACEREB	19	6.1%
HDA	8	3.3%
PSEUDOTUMOR	9	3.3%
EPISTAXIS	5	2.4%
FRACTURA	3	1.4%
OBSTRUCCION INTESTINAL	3	1.4%
HIV	2	0.9%
S.COMPARTAMENTAL	1	0.5%
APENDICITIS	1	0.5%
HEMATURIA	5	2.4%
RINOPLASTIA	1	0.5%
HEPATITIS FULMINANTE-HEPC	1	0.5%
	264	100%



COMPLICACIONES POR EL TRATAMIENTO

- **Presencia de inhibidores**
- **Infecciones transmitidas por transfusiones**

PRESENCIA DE INHIBIDORES

Los “Inhibidores” en hemofilia son anticuerpos IgG que neutralizan los factores de la coagulación.

Los inhibidores contra el FVIII o el FIX son la complicación mas grave en relación con el tratamiento de la hemofilia.

Se debe sospechar la presencia de un inhibidor en cualquier paciente que no responda clínicamente a los factores de coagulación, en particular si anteriormente respondió a ellos.

PRESENCIA DE INHIBIDORES

Los inhibidores se presentan con mayor frecuencia en personas con hemofilia grave que en aquellas con hemofilia leve o moderada.

La incidencia acumulativa (es decir, el riesgo durante la vida) de desarrollar un inhibidor en el caso de la hemofilia A grave es del 20 al 30% y aproximadamente del 5 al 10% en casos de hemofilia leve a moderada

Los inhibidores son mucho menos frecuentes en la hemofilia B y ocurren en menos del 5% de los individuos afectados .

INFECCIONES RELACIONADAS CON TRANSFUSIONES

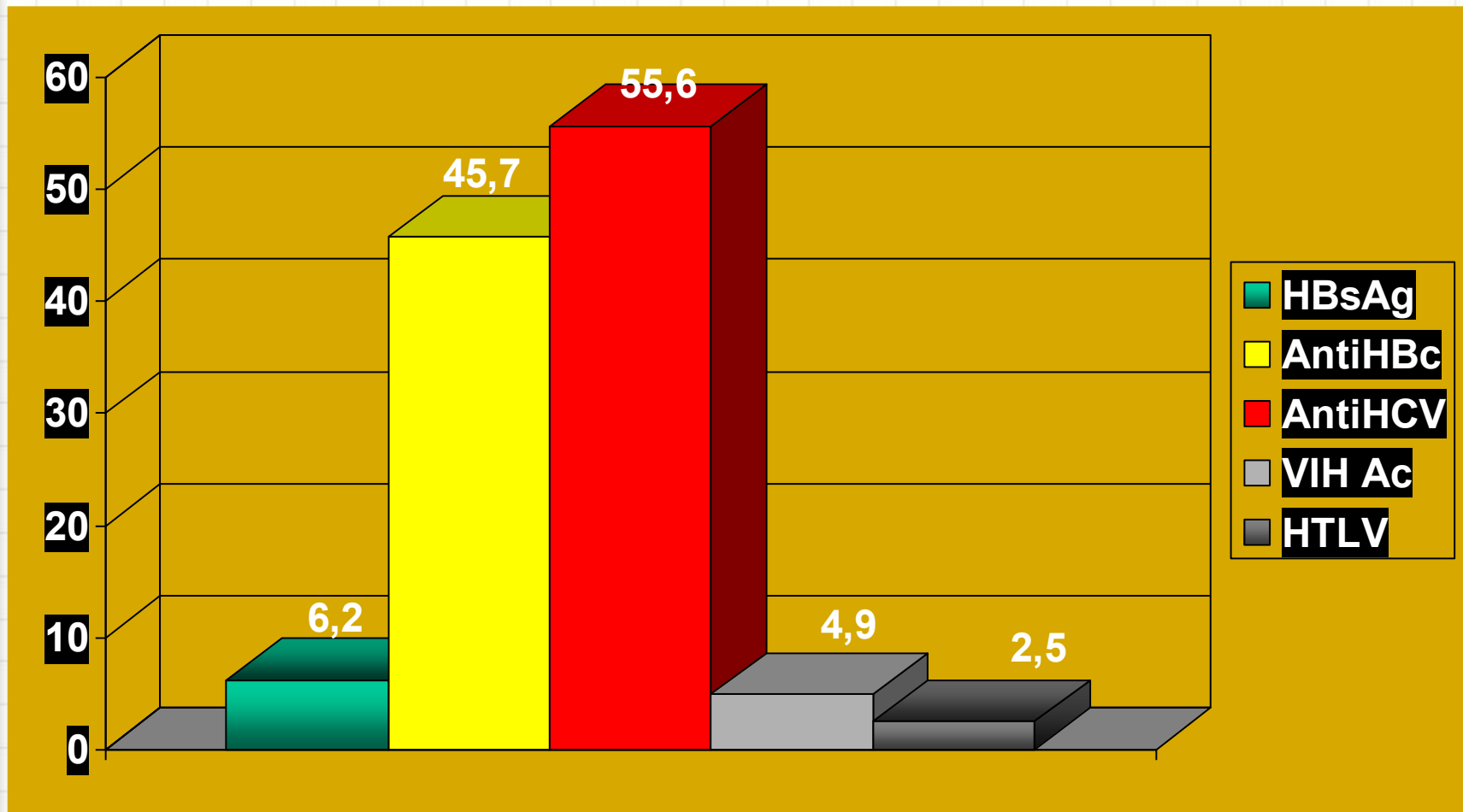
- **La transmisión del VIH, VHB y VHC a través de productos de factor de coagulación causó una alta mortalidad en las personas con hemofilia en la década del 80 y principios de los años 90.**
- **Muchos estudios realizados en todo el mundo indican que la transmisión de VIH, VHB y VHC a través de concentrados de factor se ha erradicado casi por completo.**

INFECCIONES RELACIONADAS CON TRANSFUSIONES

Esto es el resultado de la implementación de varias medidas de mitigación de riesgos, que incluyen la selección cuidadosa de los donantes y el análisis del plasma, tecnologías de inactivación viral en el proceso de fabricación y avances en el diagnóstico para la detección de diferentes patógenos (NAT)

Sin embargo en países donde aún los tratamientos no son adecuados hay las complicaciones por transfusiones de componentes sanguíneos

Prevalencias de ITT en 81 pacientes hemofílicos politransfundidos. Perú



Estudio Epiblood (OPS) Febrero 2003-Setiembre 2004



GRACIAS

nalur.1@hotmail.com

nalur@ec-red.com