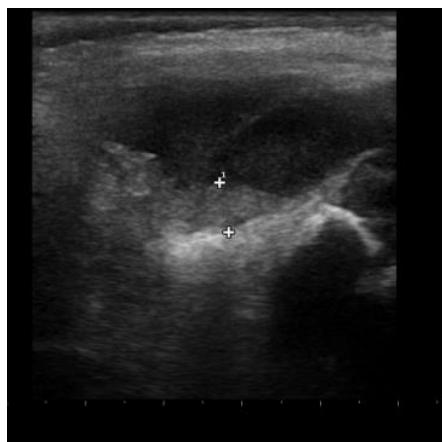


VALORACION MUSCULOESQUELETICA CON ULTRASONIDO EN EL NIÑO HEMOFILICO ¿QUE DEBEMOS SABER?



***Dra. A. Patricia Nally, *Dra. Rocio Villarruel,
*Dra. Mariel Andrea Ruscasso, *Dr. Juan Manuel
Tampanaro, Dr. Francisco José Nally, *Dra. Gabriela Sliba.**

*** HOSPITAL INTERZONAL ESPECIALIZADO MATERNO INFANTIL
"VICTORIO TETAMANTI" Mar del Plata, Buenos Aires,
Argentina.**



OBJETIVOS DEL APRENDIZAJE

Sistematizar la evaluación musculoesquelética por ultrasonido del paciente pediátrico con Hemofilia, resaltando la importancia del trabajo en equipo, en esta afección crónica que habitualmente debuta con el evento traumático, y que compromete mayoritariamente articulaciones y músculos.

El método permitirá el seguimiento de la enfermedad y la valoración de sus situaciones hemorrágicas, tanto en el proceso agudo como en el control de sus articulaciones a lo largo de su enfermedad, buscando preservar la salud articular, y garantizando así una mejor calidad de vida.

REVISION DEL TEMA

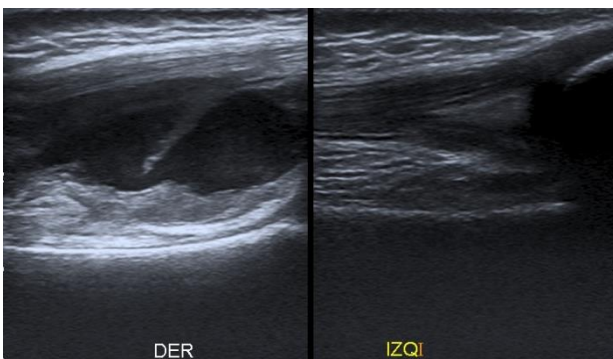


La hemofilia es un desorden hemorrágico inhabitual, crónico, hereditario y congénito, que afecta al sexo masculino, caracterizado por la disminución o ausencia de la actividad funcional de los factores VIII o IX.

La frecuencia de la hemofilia A (deficiencia del Factor VIII) es de aproximadamente 1 cada 5.000 a 10.000 nacimientos de varones y la de la hemofilia B (deficiencia del Factor IX) es de 1 cada 30.000 a 50.000 nacimientos.

La expresión clínica de la hemofilia es la hemorragia en diversas localizaciones del organismo, siendo las más características y frecuentes las de articulaciones y músculos.

Las articulaciones más afectadas son los tobillos, rodillas y codos, ya que son grandes articulaciones sinoviales expuestas a fuerzas mecánicas que inician el sangrado.

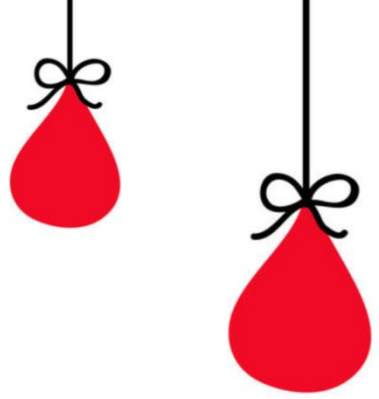


Las hemartrosis repetidas originan una patología característica denominada artropatía hemofílica que provoca una severa limitación de la función articular y dolor crónico. Los sangrados a repetición generan inflamación, hiperplasia y angiogénesis. Se produce daño del cartílago con apoptosis de condrocitos y cambios óseos subyacentes.

El objetivo primario de la evaluación con ultrasonido es diagnosticar el compromiso de los órganos blanco y articulaciones diana durante los eventos agudos y hacer el seguimiento de los mismos para determinar o instaurar el tratamiento y prevenir el desarrollo de la enfermedad.

El ultrasonido es un método dinámico que facilita parámetros objetivos y ofrece posibilidades terapéuticas como guía para procedimientos.





La valoración del paciente hemofílico puede abordarse entonces en dos momentos clínicos diferentes:

- EVENTO AGUDO

El que paciente ingresa con el cuadro de dolor significativo, tumefacción y limitación de la movilidad, pudiendo o no registrarse el trauma causal.

- EXAMINACION POLIARTICULAR

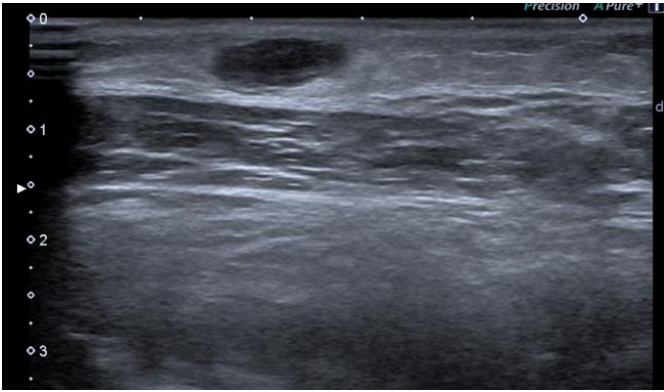
Es una evaluación periódica y reglada preferentemente fuera del evento agudo para determinar evolutividad de la enfermedad y gradación de medicación requerida por el paciente, así como también para el hallazgo de lesiones subclínicas.

ULTRASONIDO EN EL TRANCURSO DE UN EVENTO AGUDO

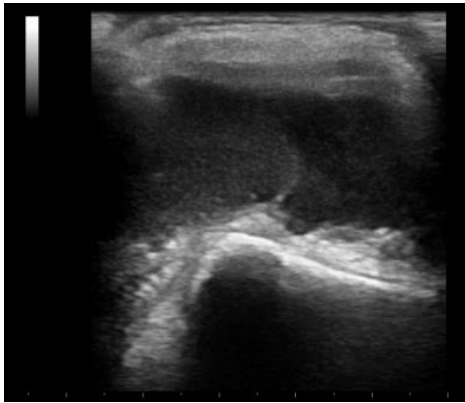
La evaluación clínica en el paciente pediátrico presenta cierto grado de dificultad ya que el niño muchas veces no logra focalizar adecuadamente el área afectada, y tampoco transmitir el mecanismo de lesión, por lo que el ultrasonido es una gran herramienta diagnóstica que complementa la evaluación clínica del hematólogo para la toma de decisiones. Cuando se administra un tratamiento precoz la hemorragia se detendrá y los síntomas retrocederán con mayor rapidez.

Se realiza el estudio del órgano blanco o región afectada, valorándose por planos, pudiendo detectarse colecciones hemáticas del plano del tejido celular subcutáneo, intramusculares, intermusculares, peritendinosas y del plano subperióstico, mas allá del compromiso articular agudo.

Se determina su tamaño y localización para el seguimiento de su evolución.



Infiltración hemorrágica del plano del tejido celular subcutáneo con colección hemática a dicho nivel

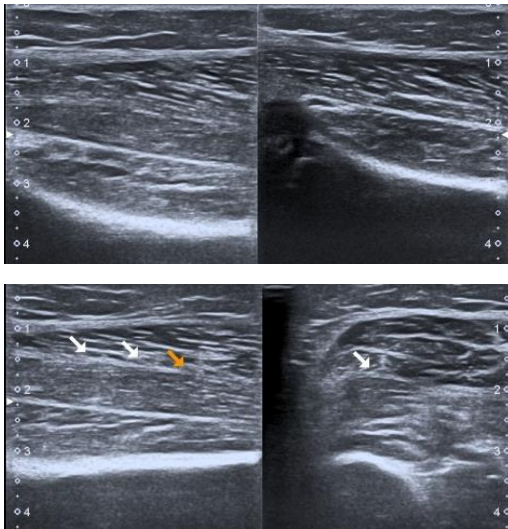


Hemorragia aguda en receso subcuadricipital de rodilla en paciente hemofilico de 8 años. Plica.

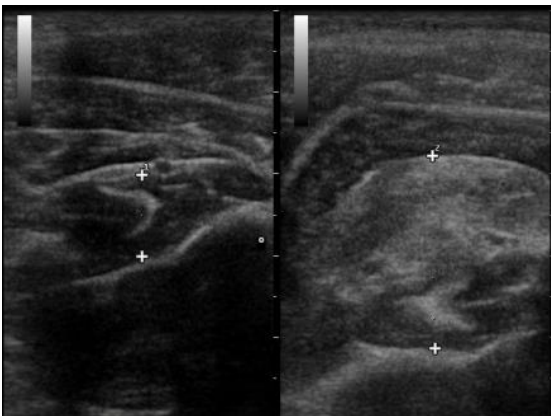


Receso anterior de tobillo evidencia hemorragia aguda y disminución del cartilago articular

Es importante tener en cuenta lesiones menos evidentes como el aumento de volumen del plano graso o muscular, de allí la gran importancia de realizar el estudio comparativo y por planos, con el lado contralateral normal.



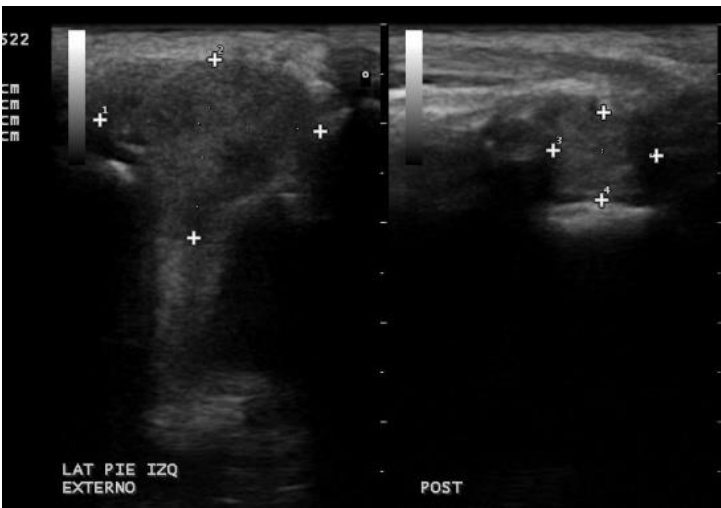
Estudio comparativo evidencia aumento de volumen del plano muscular de pantorrilla derecha, con hematoma organizado intermuscular entre gemelo y sóleo.



Hemorragia intramuscular aguda en un niño de 6 años con Hemofilia A severa

Es fundamental la evaluación de la articulación diana (así llamada a la articulación que tiene tendencia a hemorragias recurrentes), en busca del hemartros agudo y compromiso sinovial asociado, ya que la misma es la que marcará el pronóstico y la evolución de la enfermedad.

Cuando la hemorragia ocupa la articulación esta se vuelve tensa y caliente.



Hemartros agudo: Hemorragia aguda intraarticular en tobillo en niño de 8 años con Hemofilia A severa

EXAMINACION POLIARTICULAR FUERA DEL EVENTO AGUDO

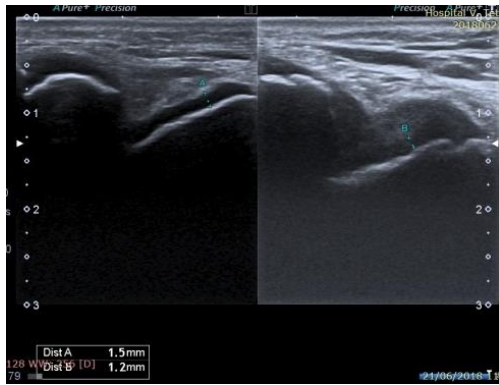
El daño articular y las complicaciones de sangrado se producen en el 90 por ciento de los pacientes con hemofilia A severa.

Existen varios protocolos de estudio de las articulaciones, siendo la mas ampliamente utilizada la publicada por el Dr. Martinoli (método HEAD-US Hemofilia Early Arthropathy Detection wth Ultrasound).

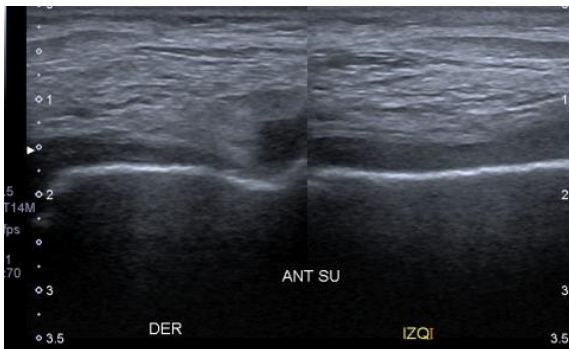
Se realiza el estudio sistematizado de tres articulaciones (ambos codos, rodillas y tobillos), que evalúa en cortes específicos recesos sinoviales y superficies osteocondrales predeterminados , para lograr la evaluación del **compromiso sinovial** (hipertrofia sinovial ausente: grado 0, moderada grado 1, severa grado 2), del **compromiso cartilaginoso** (de acuerdo al porcentaje de superficie comprometida: grado 0 normal, grado 1 menos del 25% de la superficie articular estipulada , grado 2 menos del 50% , grado 3 mas del 50% y grado 4 destrucción de toda la superficie) , y **defectos óseos subcondrales** (entre 0 y 2) .

El mismo remarca la sinovitis y derrames articulares como señal de actividad, y defectos del cartílago articular y hueso subcondral como signos de progresión de enfermedad.

Este protocolo de estudio para estadificar el grado de enfermedad y evolución del paciente permite el hallazgo de lesiones subclínicas.

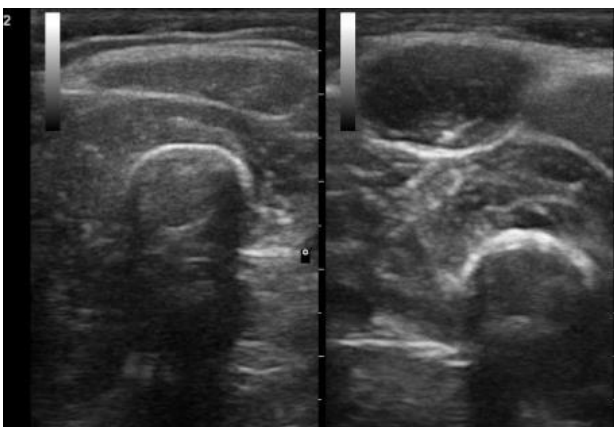
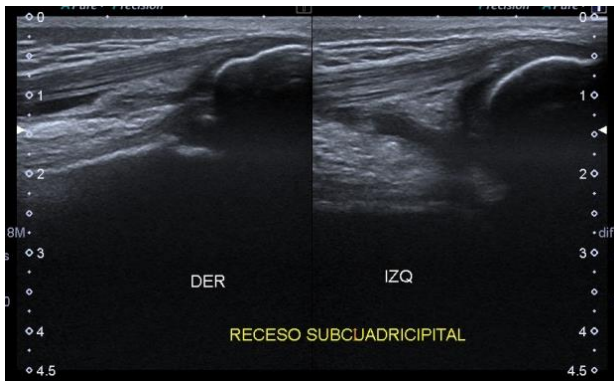


Estudio comparativo demuestra hipertrofia sinovial en receso anterior de en niño hemofilico



Estudio comparativo de ambas superficies demuestra el adelgazamiento del espesor cartilaginoso comparativamente con cartilago normal.

Es posible detectar deformidades óseas y epifisarias en niños hemofílicos que han desarrollado procesos degenerativos tempranos, especialmente en rodillas y tobillos, así como también evaluar los volúmenes musculares para valorar la atrofia muscular en un paciente con afección crónica articular.



Atrofia muscular y menor desarrollo tendinoso der. en niño de 10 años con Hemofilia A severa. Se visualiza líquido en receso subcuadricipital contralateral que se corresponde con miembro de apoyo con sobrecarga.

CONCLUSIONES



La valoración con ultrasonido del paciente hemofílico es un pilar fundamental y herramienta indispensable tanto en el control evolutivo de las lesiones como en la toma de decisiones terapéuticas. Objetiva la lesión para el hematólogo tratante y avala sus decisiones terapéuticas.

La rápida decisión en administrar la terapia de reemplazo es muy importante, así como la dosificación necesaria acorde a la evolución clínica y ecográfica.

Las prioridades a tener en cuenta para mejorar la salud y la calidad de vida del paciente hemofílico son la prevención de las hemorragias y del daño articular, la aplicación inmediata de un tratamiento para las mismas y el manejo de sus complicaciones.

El diagnóstico temprano del daño articular es esencial para determinar el curso de esta enfermedad crónica e invalidante y poder realizar el tratamiento precoz especializado.

Muy importante es entonces tener en cuenta estos conceptos especialmente en la edad pediátrica, para el cuidado y preservación de la articulación desde el primer sangrado.



BIBLIOGRAFIA

- De la Corte-Rodriguez , Rodriguez-Merchan , Alvarez-Roman , Martin-Salces, Martinoli , Jimenez-Yuste . The value of HEAD-US system in detecting subclinical abnormalities in joints of patients with hemophilia.
- Martinoli , Della Casa A., Di Minno G, Graziano E, Molinari AC, Pasta G, Russo G, Santagostino E, Tagliaferri A, Tagliafico A. Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US)
- .Martinoli C, Di Minno MN, Pasta G, Tagliafico A. Point-of-care ultrasound in haemophilic arthropathy: will the HEAD-US system supplement or replace physical examination
- Di Minno MN, Ambrosino P, Quintavalle G, Coppola A, Tagliaferri A, Martinoli C, Rivolta GF. Assessment of Hemophilic Arthropathy by Ultrasound: Where Do We Stand?
- Cross S, Vaidya S, Fotiadis N. Hemophilic arthropathy: a review of imaging and staging. *Semin Ultrasound CT MR* 2013; 34: 516–24.
- Ceponis A, Wong-Sefidan I, Glass CS, von Drygalski A. Rapid musculoskeletal ultrasound for painful episodes in adult haemophilia patients. *Haemophilia* 2013; 19: 790–8.
- Sigl-Kraetzig M, Seuser A. Ultrasonography of joints and correlation with function in Haemophilic Arthropathy – interim results of a clinical pilot trial
- Klukowska A, Czyrny Z. Correlation between clinical, radiological and ultrasonographical image of knee joints in children with haemophilia. *Haemophilia* 2001; 7: 286–92
- Melchiorre D, Linari S, Innocenti M et al. Ultrasound detects joint damage and bleeding in haemophilic arthropathy: a proposal of a score. *Haemophilia* 2011; 17: 112–7.
- Doria AS, Keshava SN, Mohanta A et al. Diagnostic accuracy of ultrasound for assessment of hemophilic arthropathy: MRI correlation. *Am J Roentgenol* 2015; 204: 336–47.
- Merchan EC, 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.
- Sierra Aisa C, Lucia Cuesta JF, et al. Comparison of ultrasound and magnetic resonance imaging for diagnosis and follow-up of joint lesions in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2014; 20: e51–7.
- Li J, Ding X, Lyu B et al. Ultrasonographic characteristics of hemophilic arthropathy in the knee joints. *Chin J Hematol* 2014; 35: 434–7.
- Foppen W, Value of routine ultrasound in detecting early joint changes in children with haemophilia using the ‘Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound’ protocol. *Haemophilia* 2015; 22: 121–5.
- Kidder W, Nguyen S, Larios J, Bergstrom J, Ceponis A, von Drygalski A. Point-of-care musculoskeletal ultrasound is critical for the diagnosis of hemarthroses, inflammation and soft tissue abnormalities in adult patients with painful haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2015; 21: 530–7.
- Muca-Perja M, Riva S, Grochowska B, Mangiafico L, Mago D, Gringeri A. Ultrasonography of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2012; 18: 364–
- Zukotynski K, Jarrin J, Babyn PS et al. Sonography for assessment of haemophilic arthropathy in children: a systematic protocol. *Haemophilia* 2007; 13: 293–304.
- Xavier F, Zhang N, Mohanta A. Sonography for assessment of elbows in hemophilic children: a systematic protocol. *Rheumatol Curr Res* 2012; Vol 2(Suppl. 2): 1–9.
- Keshava S, Gibikote S, Mohanta A, Doria AS. Refinement of a sonographic protocol for assessment of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2009; 15: 1168–71.