

Problemas ortopédicos del niño hemofílico

Orthopaedic problems of hemophilic children

FERNÁNDEZ-PALAZZI, F.*; CAVIGLIA, H.**, y BERNAL, R.***

*Unidad de Ortopedia. Centro Nacional de Hemofilia. Banco Municipal de Sangre. Caracas (Venezuela).

**Fundación de la Hemofilia. Buenos Aires (Argentina).

***Asociación de la Hemofilia del Estado de México. Ciudad de México (Méjico).

RESUMEN: En este artículo se revisan los principales problemas del niño hemofílico, especialmente los hemartros, los hematomas musculares y los quistes hemofílicos (pseudotumores). La sinoviortesis con rifampicina y el tratamiento percutáneo de los pseudotumores son dos de los métodos fundamentalmente analizados en este artículo.

PALABRAS CLAVE: Hemofilia. Niño. Complicaciones ortopédicas.

ABSTRACT: A review was made of the main problems of hemophilic children, particularly hemarthrosis, muscular bleeding, and hemophilic cysts (pseudotumors). Synovial infusion of rifampicin (synoviorthesis) and percutaneous treatment of pseudotumors are highlighted.

KEY WORDS: Hemophilia. Children. Orthopaedic complications.

Introducción

La hemofilia es el trastorno hereditario severo de coagulación más frecuente y se caracteriza por un intenso sangrado espontáneo o después de traumatismos ligeros. El término de hemofilia A se reserva a las deficiencias del factor VIII y hemofilia B a las deficiencias del factor IX, las cuales son indistinguibles clínicamente, siendo la B siete a 10 veces menos frecuente que la A (hemofilia clásica). El defecto de la coagulación en las hemofilias y para-hemofilias da lugar a un sangrado anormal en músculos y articulaciones. De ahí el importante papel que el ortopedista juega en el tratamiento integral de la misma, que

en este caso se transforma de enfermedad hematológica en enfermedad ortopédica. La frecuencia de las crisis hemorrágicas en los hemofílicos dependerá del nivel sanguíneo de factor VIII; si dicho nivel es menor del 2% la hemofilia es grave y así lo serán sus síntomas; cuando el factor VIII es de 3 a 5% del nivel normal se dice que la hemofilia es moderada, y aunque los pacientes sufren hemartrosis ocasionales, casi siempre pueden llegar a la edad adulta sin deformidades incapacitantes. Los casos ligeros de hemofilia tienen entre 6 a 30% de factor VIII, y solamente se sospecha el diagnóstico por el sangrado anormal después de exodoncias o procedimientos quirúrgicos.¹⁸

Hemartrosis

Es el episodio más frecuente en el aparato locomotor, presentando el 83% de los pacientes.²⁰

Etiología

El sangrado anormal proviene del plexo venoso subsinovial donde se ha demostrado la ausencia de actividad tromboplástica.³ Es un episodio intracapsular que al aparecer lleva a la articulación a la posición de máxima capacidad con una secundaria contractura muscular defensiva. Si esta hemartrosis no es tratada correctamente la contractura se hace fija, llevando a la articulación a una situación mecánica anormal que favorece la recurrencia de la hemartrosis y conduce a una destrucción progresiva de la articulación; de ahí la importancia de su tratamiento precoz. Existen factores que influyen en la gravedad de la hemartrosis tales como el tipo de articulación; sangran más las trocleartrosis o en charnela, como la rodilla y codo y son más frecuentes en niños y menos frecuentes en adultos, siendo más dolorosas en los adultos pues la progresiva fibrosis de las múltiples hemartrosis hacen la articulación menos distensible; aquella articulación que ha sangrado antes sangrará con más facilidad; y por supuesto la presencia de inhibidores hará más grave el sangrado y más difícil la

Correspondencia:

Dr. F. FERNÁNDEZ-PALAZZI.
Apartado de Correos 66473
Plaza Las Américas. Caracas 1061 A. Venezuela.
Recibido: Septiembre de 2000.
Aceptado: Diciembre de 2000.

Tabla 1. Fenómeno de cascada

Hemartrosis
Dolor y distensión
Contractura muscular
Deformidad y disminución de actividad
Hipotrofia muscular
Disfunción mecánica (disminución del tono muscular)
Disfunción biológica (disminución de la nutrición del cartílago)
Destrucción articular + alteraciones líquido articular
Recurrencia de la hemartrosis

Tabla 2. Mecanismo de producción de la hipertrofia pigmentaria y de la hipertrofia fibrosa

Recurrencia de la hemartrosis (sangre intraarticular)
Reacción sinovial
Hipertrofia endotelial
Hiperplasia vascular
Hipertrofia pigmentaria
(Aumenta sangrado intrarticular)
Aumento de hemosiderina - Histiocitos - Disminución celular y vascular
Hipertrofia fibrosa
Disminución del sangrado intrarticular

cobertura. El tratamiento consistirá en elevar el nivel de factor antihemofílico (FAH) a niveles terapéuticos, tratar el dolor y distensión con medios físicos tales hielo y un vendaje compresivo en la posición de reposo y si es necesario una férula de yeso en la misma posición. Al ceder el cuadro agudo se comenzará precozmente la rehabilitación, siendo a veces necesario mantener férulas posicionales con corrección progresiva para impedir nuevos sangrados, hasta que se recupere totalmente la fuerza muscular.⁹

Fisiopatología

Existe un «fenómeno de cascada» que lleva a la hemartrosis recidivante (tabla 1). Al acontecer la hemartrosis aparece dolor y distensión, dando lugar a una contractura muscular con disminución de la actividad, que lleva a una hipotrofia muscular con una disfunción mecánica (menor del tono muscular) y biológica (con alteración de la nutrición del cartílago). Todo ello junto con el líquido sinovial alterado por los depósitos de hemosiderina (de la degradación de la sangre) producirá una recurrencia de la hemartrosis. Esta hemartrosis recurrente y debido al acumulo intrarticular de sangre produce una reacción sinovial con hipertrofia vascular y endotelial: fase de hipertrofia pigmentaria (tabla 2) favoreciendo así nuevos sangrados que acumulan más hemosiderina en los histiocitos con una disminución de la celularidad y vasos por la fibrosis progresiva: hipertrofia fibrosa, (tabla 3) con disminución de los sangrados pero destrucción de la articulación. Estas hemartrosis recidivantes actuando sobre huesos en crecimiento dan lugar a geodas y osteoporosis, y a un anormal estímulo metafisario con crecimiento irregular, dando lugar a epífisis asimétricas y deformidades axiales.

Clasificación

La artropatía hemofílica, dependiendo de su gravedad clínica, se puede clasificar en grados.

Grado I o de sinovitis transitoria en que después del episodio de hemartrosis la articulación se recupera totalmente.

Grado II o de sinovitis permanente con aumento del diámetro articular, engrosamiento de la sinovial y disminución del arco de movimiento.

Grado III o artropatía crónica en que además de lo anterior existirán deformidades axiales y rotacionales y atrofia muscular.

Grado IV o de anquilosis fibrosa u ósea.

Síntomas

La clínica de las hemartrosis en la hemofilia es igual a la de cualquier otro proceso: dolor, distensión, contractura e impotencia funcional.

Tratamiento de la hemartrosis aguda

Lo primero a realizar será cubrir al paciente con factor anti hemofílico (FAH) en cantidad adecuada y tiempo suficiente. De allí la importancia del control por parte del hematólogo que debe vigilar la cobertura. A esta cobertura deben seguir medios ortopédicos como inmovilización blanda con vendaje de Robert Jones modificado; si es necesario se utilizará una férula de yeso posterior en la posición de reposo, hielo y reposo que serán suficiente como tratamiento de la fase aguda. El problema de aspirar o no aspirar sigue siendo muy discutido; nosotros no somos partidarios

Tabla 3. Mecanismo producción osteoporosis. Deformidades axiales y asimetría epifisaria

Hemartrosis recidivante
Aumento de la vascularización
Osteoporosis
(Erosiones y geodas)
Estímulo metafisario
Crecimiento irregular
(Deformidades axiales y estímulo epifisario)

de aspirar pues con correcta cobertura e inmovilización ceden la gran mayoría de las hemartrosis. Las hemartrosis recidivantes suelen acontecer en articulaciones crónicamente afectadas con tabicaciones que hacen difícil la aspiración y si además se ha cubierto al paciente, la sangre se habrá coagulado dificultando aún más el procedimiento. Si con un correcto tratamiento ortopédico y de cobertura, la hemartrosis no mejora deberemos pensar en la presencia de inhibidores. Al ceder el cuadro agudo modificaremos la posición de inmovilización para permitir la carga al paciente y comenzar inmediatamente la rehabilitación. Si persiste una contractura en flexión procederemos a su corrección por medio de yesos aplicados en posición de máxima corrección. Se abre el yeso por su parte posterior y distal a la articulación para abrir esta cuña y llenar con yeso en la posición obtenida corrigiendo un promedio de 10° cada vez. Cada dos yesotomías debe cambiarse el yeso para disminuir la presión del fulcrum sobre la rótula; este procedimiento puede ser practicado sin necesidad de cobertura. Al llegar a unos 160° se colocará un aparato largo con tornillo posterior sin fin para lograr progresiva y activamente el resto de la falta de extensión. Si la contractura previa era muy grave, antes de las yesotomías se coloca al paciente en una tracción cutánea tipo Russele. La cirugía y las osteotomías extensoras tipo Moore serán sólo para casos recalcitrantes que no ceden a tratamiento ortésico.

Tratamiento de las hemartrosis recidivantes

Para prevenir las hemartrosis recidivantes debemos actuar sobre la sinovial ya por resección (sinovectomía)^{14,22-24} o mejor por fibrosis de la misma (sinoviortesis) que fibrosa el plexo venoso subsinovial.^{1,2,8,10,11,13,16,19} Esta sinoviortesis se puede practicar con ácido ósmico, muy dolorosa y destructiva, o rifampicina que actúa por su acción fibrosante y antifibrinolítica produciendo esclerosis de la sinovial y estrangulando los posibles vasos sanguíneos. Últimamente se consideran a los coloides radioactivos como el material de elección para practicar las sinoviortesis.

La sinovectomía quirúrgica, publicada por primera vez en hemofilia por Storti y cols. en 1969,²³ requiere como cualquier procedimiento quirúrgico gran cantidad de FAH para elevar el nivel a 100% el día de la intervención. Por encima de 50% la primera semana postoperatoria y por encima de 30% hasta la cuarta semana, seguido de un período de rehabilitación intensiva para evitar rigideces, y requiere por supuesto de hospitalización. Muchos han sido los re-

sultados publicados de sinovectomías quirúrgicas en hemofilia^{14,22-24} con un 80% de casos con ausencia o gran disminución de las hemartrosis, pero con grados más o menos variables de rigidez residual. Nuestra experiencia quirúrgica consiste en sólo 5 casos de fracasos de sinoviortesis anteriores. Se ha empleado la técnica de Mori con dos incisiones parapatelares. Según la clasificación propuesta más arriba, las indicaciones de sinoviortesis vendrán dadas según el siguiente esquema.

Grado I: Sinoviortesis preventiva cuando ocurran más de 3 hemartrosis en un período de 6 meses.

Grado II: Sinoviortesis de elección. Debe practicarse en todos los casos para evitar el deterioro de la articulación.

Grado III: Sinoviortesis de recurso debido a la tabicación de la articulación que dificulta el acceso del material radioactivo o químico.

Grado IV: Artropatía avanzada con anquilosis. No se recomienda la sinoviortesis.

Sinoviortesis radioactiva

El uso de material radioactivo para fibrosar la sinovial fue practicado por primera vez por Ahlberg en 1971.¹ Este procedimiento tiene la ventaja de requerir mínima cobertura con FAH (15% por 48 horas), se pueden practicar en varios pacientes en una misma sesión, hacerse en carácter ambulatorio y como es un procedimiento no invasivo nunca deja limitación de movimientos. En relación a sus resultados, éstos son similares a los publicados para la sinovectomía quirúrgica con un 80% de resultados exitosos.^{8-10,16,21,25} Se practica por medio de la inyección intrarticular de un coloide radioactivo que fibrosará la membrana sinovial (ondas beta) previniendo así las hemartrosis. Se hace ambulatoriamente y nosotros hemos llegado a practicar hasta 16 pacientes en una sesión. El método utilizado en nuestra Unidad de Caracas consiste en: previamente a la sesión se hace un control de la articulación con Tc 99m para tener una imagen objetiva de la inflamación; se eleva el FAH a 15% por encima del nivel de coagulación y entonces se practica la inyección del material radioactivo previa artrocentesis con anestesia local; al terminar la inyección se lava la aguja antes de retirarla con anestesia para evitar que haya un transvase del material y una posible quemadura. Se inmoviliza la articulación con yeso durante 4-7 días y en caso de haber usado un coloide con radiación gamma (Au 198, Re 189) se practica una gammagrafía para comprobar que la inyección fue intrarticular y no ha habido ninguna fuga del material radioactivo. Se hacen controles clínicos periódicos.

Tabla 4. Propiedades físicas de los principales coloides radioactivos

Au 198	Re 186	Y 90
3,6 mm 0,9 mm	Beta Partes blandas Cartílago	2,7 mm 1,0 mm
Sí 0,96 Mev	Gamma Rara Energía	No 0,98 Mev
300 (angstroms)	Tamaño 10 (angstroms)	3,000-10,000 (micrones)
2,7 dfas	Vida media 3,7 dfas	2,7 días

cos, evaluando las posibles recurrencias, los requerimientos de FAH necesarios para tratar éstas y los días de tratamiento. También se practican estudios cromosómicos antes y después de la inyección para evaluar la posible presencia de aberraciones cromosómicas.^{6,10} Los materiales radioactivos usados en nuestra Unidad han sido oro (Au 198), renio (Re 189) e itrio (Y 90) (tabla 4).

Las dosis a utilizar son: rodillas 5 milicuries disueltos en 10 a 15 cc de solución fisiológica, hombros % cc disueltos en 5 cc de solución, codos 3 milicuries disueltos en 3 cc de solución y tobillos 2 milicuries disueltos en 2 cc de solución.

Estudios cromosómicos

Con el fin de comprobar la seguridad de la sinoviortesis radioactiva desde el punto de vista de lesiones cromosómicas, se llevaron a cabo una serie de estudios cromosómicos por métodos de banda y técnicas de fluorescencia en hemofílicos no irradiados, antes de la sinoviortesis y 1, 2, 5 y 6 años después de la inyección de material radioactivo^{6,8,10} y se demostró que con Au 198 aparecieron lesiones premalignas del tipo marcador y dicéntricos en proporción menor a 2% (considerada peligrosa) y que desaparecieron totalmente en el segundo estudio practi-

Tabla 5. Lesiones pre malignas*

Estudio I 1978 (1-2 años post)
Cambios estructurales <i>no específicos</i> : 61 (17. 23%)
*6 cromosomas (1. 69%)
Estudio II 1982 (5-6 años post)
Cambios estructurales <i>no específicos</i> : 21 (3. 24%)
*0 cromosomas (0%)
Estudio III (no irradiados)
Cambios estructurales <i>no específicos</i> : 2 (2. 32%)
*0 cromosomas (0%)

cado a dichos pacientes, no reapareciendo. Estas anomalías no aparecieron en los estudios con Re 189 e Y 90. Se puede concluir que no existieron lesiones premalignas achacables al isótopo radioactivo, pudiéndose así considerar un material seguro (tablas 5 y 6).

Sinoviortesis con rifampicina

En 1989 se propuso el uso de rifampicina intrarticular que debido a su acción fibrosante actúa sobre la sinovial esclerosándola y reduciendo así la posibilidad de hemartrosis. Las dosis utilizadas fueron: para rodillas 500 mg disueltos en 10 cc de anestesia, hombros la misma dosis en 5 cc de anestesia, y codos y tobillos 250 mg en 3 cc de anestesia, practicando una inyección semanal durante 5 a 7 semanas según evolución cubriendo al paciente con FAH el día de la inyección a 30%.¹¹

La sinoviortesis con rifampicina es un procedimiento altamente satisfactorio, si se hace una buena selección de los pacientes, especialmente casos Grado II. Su inconveniente es que se requieren varias sesiones, lo que encarece por el precio del FAH y es dolorosa sobre todo las 3 primeras inyecciones. Está contraindicada en casos agudos y casos crónicos con articulaciones «llenas»; los resultados obtenidos con este procedimiento son totalmente superponibles a los obtenidos con sinoviortesis radioactiva.

Tabla 6. Anomalías cromosómicas en 431 metafases (en 11 pacientes tratados con Rh 186)

Total n.º metafases	Total anormal células		Aneuploides		Rupturas		Frecuencia células anormales
	N.º	%	N.º	%	N.º	%	
Grupo A (11)* 272	13	4,77	13	4,77	—	—	4,7***
Grupo B (7)** 159	19	11,94	17	10,69	2	1,25	11,94***

*Pre Rh 186.

**Post Rh 186.

***Anomalías cromosómicas premalignas.

Sinoviortesis con clorhidrato de oxitetraciclina

Ante la dificultad de obtener rifampicina inyectable, se ha desarrollado este año el uso del Clorhidrato de Oxitetraciclina (emiciina, Pfizer) como material fibrosante intrarticular. Este antibiótico, con condiciones fibrosantes y antifibrinolíticas similares a la rifampicina viene en frascos de 20 y 100 cc de producto con una actividad de 50 mg por cc. Las dosis utilizadas son, para rodillas de 4 a 8 cc (200 a 400 mg) según el volumen articular y disueltos en 5 a 10 cc de anestesia; codos 2 cc (100 mg) disueltos en 3 cc de anestesia y tobillos 1 cc (50 mg) disueltos en 1 cc de anestesia. También es dolorosa la inyección, pero tiene la ventaja que con sólo 3 inyecciones con intervalos semanales, se obtienen resultados similares a la rifampicina, por lo que el precio del tratamiento es menor.

Hematomas musculares

Es el segundo episodio en frecuencia y acontece en el 53% de los pacientes. La etiología de estos episodios está ligada a traumas que aunque pequeños darán lugar a equimosis más o menos extendidas y al ser de mayor intensidad darán lugar a los típicos hematomas de distinta gravedad e importancia según la localización. Excepto el hematoma del psoas (una emergencia real) los hematomas no suelen recidivar por la acción fibrosante de la cicatrización que estrangula los vasos sanguíneos. En casos de hemofilia severa el hematoma puede ser espontáneo.^{4,5,7,9,15}

Patología

Al existir un acúmulo de sangre a presión entre las fibras musculares, algunas de estas fibras se necrosan viéndose histológicamente como células sin núcleo en el coágulo. Aparece una reacción defensiva celular con polimorfonucleares, fagocitos mononucleares y células conjuntivas inmaduras. Al reabsorberse el hematoma aparece la típica fibrosis, que impedirá la recurrencia, pero al comprimir las células musculares vecinas las lesionará. Si el tamaño del hematoma hace difícil la reabsorción del mismo por los fagocitos antes de que esta fibrosis ocurra, aparecerá una lesión tipo quística rellena de detritus con tendencia a enquistarse y crecer produciendo necrosis y atrofia de los tejidos vecinos y adquiriendo un aspecto pseudotumoral, que puede llegar a romper por la piel con el peligro consiguiente de infección. Si el quiste está en un músculo bien limitado puede quedar confinado a él, pero si es en un músculo de inserción ancha, como el psoasílaco el quiste puede

invadir el periostio y luego el hueso, dando lugar a los pseudotumores hemofílicos.^{4,7}

El dolor producido por el hematoma es de menor intensidad que el de la hemartrosis y depende de la tensión del músculo en su fascia. Por lo tanto, si el músculo permite poca distensión el dolor será más intenso y precoz que aquellos que puedan distenderse, ya que tolerarán mejor hemorragias de mayor tamaño.

Habrá un aumento de volumen de consistencia más o menos dura y dolorosa al tacto. La superficialidad de su localización permite un fácil control de la evolución. Los músculos afectados colocarán a las articulaciones vecinas en posición de máxima protección y reposo. Estas contracturas deberán ser tratadas precozmente para evitar rigideces y disminución del rango articular que conducirán a una artropatía hemofílica secundaria. Cualquier intento de corregir estas contracturas, durante la fase aguda, por métodos violentos producirá no sólo un aumento del dolor sino un nuevo sangrado y empeoramiento del hematoma. El hematoma puede comprimir nervios satélites dando lugar a síntomas neurológicos debido a la neuropraxia o axonotmesis producida por la brusca o progresiva compresión externa. Al ceder el hematoma se producirá una completa recuperación de los síntomas neurológicos excepto los reflejos involucrados que permanecerán abolidos, probablemente debido a una obliteración de los vasa vasorum. Los síntomas neurológicos aparecen varios días después del hematoma vecino.

Tratamiento

El tratamiento irá encaminado a controlar el sangrado y disminuir el dolor, cosa que se consigue elevando el nivel de FAH a niveles terapéuticos por encima de 50-70% hasta ceder los síntomas agudos, generalmente 5 a 7 días, dependiendo de la intensidad del sangrado muscular y luego continuar la cobertura a niveles más bajos hasta que la recuperación total tenga lugar. Entonces se deberá mantener o recuperar la función venciendo las contracturas que conducirán a cambios crónicos articulares. Localmente, se colocará hielo en las fases agudas para dar lugar a una vasoconstricción y disminuir la progresión del hematoma, y luego se aplicará calor, una vez el hematoma esté establecido, para favorecer la reabsorción. Esto lo podremos lograr con calor local, ultrasonido, onda corta, etc. Deberemos lograr una cierta inmovilización con reposo, no uso de las articulaciones y en caso de miembros inferiores evitar el apoyo.

Por muy grande que nos parezca el hematoma nunca se deberá aspirar. La movilización se iniciará

al ceder el cuadro agudo, empezando entonces el uso y apoyo siempre al principio bajo cobertura de FAH. Si hay un compromiso de un nervio satélite es útil la vit E y la electroestimulación. Si en ausencia de inhibidores y a pesar de un correcto tratamiento persistiese el hematoma, deberemos pensar en que éste se esté transformando en un pseudoquiste. El tratamiento consistirá en recalcular la cobertura y el uso de radioterapia con 800-1.200 rads divididas en varias sesiones.^{3-5,7,17}

Quistes hemofílicos

Primeramente descritos por Starker en 1918,⁴ pueden ser descritos como un reservorio encapsulado de sangre con tendencia a crecer y aumentar progresivamente de tamaño ya rápida o ya lentamente y dependiendo de su localización invadir tejidos vecinos, imitando un tumor. Se llaman quistes cuando son pequeños y poco trabeculados y pseudotumores cuando son grandes, trabeculados e invasivos. Pueden ser espontáneos sin causa para el sangrado en un espacio cerrado y postraumáticos apareciendo después de un traumatismo. Se llaman «verdaderos» cuando se trate de un sangrado intraóseo y «falsos» cuando se originan en una inserción muscular.

Los quistes pueden ser en tejidos blandos, subperiósticos, yuxtaóseos e intraóseos. Más frecuentes en fémur y pelvis seguidos de tibia, huesos del pie y mano, húmero, mandíbula y radio. Su localización dependerá de la maduración ósea. Así en los niños suelen ser de localización distal (antebrazo, pierna, manos y pies) y en los adultos más proximales (pelvis y epífisis proximales de húmero y fémur). Clínicamente el aumento de tamaño puede no acompañarse de dolor. En los quistes de rápido crecimiento existirá dolor acompañado de consistencia elástica y de agresividad expansiva. Los quistes intraóseos son al principio duros pero al romper la cortical en su crecimiento se convierten en elásticos. El aspecto radiológico de estos quistes y pseudotumores no es característico y puede ser confundido con otras patologías incluso tumorales. Los quistes situados en tejidos blandos se verán como áreas de densidad aumen-

tada superponiéndose a tejidos vecinos. Los subperiósticos o yuxtaóseos se verán como engrosamientos o elevaciones del periosteo y la cortical del hueso. Los intraóseos o quistes verdaderos se verán como áreas lobuladas y trabeculadas con lesiones osteolíticas que al crecer pueden destruir la cortical.

Tratamiento

Su prevención es de suma importancia y consiste en tratar el hematoma muscular antes de que éste se transforme en un quiste o pseudotumor. Una vez presente deberá cubrirse con altas dosis de FAH, radiaciones del orden de 1.000 a 15.000 rads e inmovilización. La cirugía estará indicada sólo si es de gran tamaño y de gran agresividad.

Desde noviembre de 1982 se ha desarrollado un nuevo método de tratamiento percutáneo de los quistes o grandes pseudotumores no resecables quirúrgicamente. El procedimiento consiste en previa localización del quiste con el intensificador de imágenes radiográficas, la introducción de un trócar para proceder al vaciamiento de la sangre del quiste. Se llena entonces este espacio a presión con «Cola de Fibrina» (tissucol, berinplast), y se retira el trócar. La cola de fibrina es un preparado comercial con grandes concentraciones de fibrinógeno, factor XIII y proteínas no criosolubles y aprotinina como inhibidor de la fibrinólisis y como precipitador un segundo componente formado por trombina y cloruro de calcio. Esta preparación tiene propiedades hemostáticas, selladoras y cicatrizantes. La cantidad de cola de fibrina a inyectar es de 1 cc por cada 4 cc de sangre extraída del quiste.

En la Unidad de Buenos Aires ampliamos esta técnica para aquellos casos de quistes de mayor tamaño en que abordamos la lesión intraósea de forma tal de poder introducir un trócar de mayor tamaño para, a la hora de llenarla hacerlo además de con cola de fibrina con injertos óseos. Últimamente se ha desarrollado una técnica endoscópica que ha permitido, en los grandes pseudotumores blandos, explorar completamente por método visual el pseudotumor, su contenido y paredes y comprobar el correcto relleno.

Bibliografía

- Ahlberg, A:** Radioactive gold in the treatment of chronic synovial effusion in haemophilia. En: F. Ala and Kwe Denson, Haemophilia. Proc VII Congress World Federation of Haemophilia. Teheran Excerpta Medica. Amsterdam: 212-215, 1971.
- Ahlberg, A:** Synoviorthesis avec l'or radioactive dans l'hémophilie. *Rev Rhum Mal Osteoartic*, 44: 41-44, 1977.
- Astrup, T, y Sjolin, KE:** Thromboplastin and fibrinolitic activity of human synovial membrane and fibrous capsular tissue. *Proc Soc Exper Biol Med*, 97: 852, 1958.
- Duthie, RB; Mathews, JM; Rizza, ChR, y Steel, WM:** Bleeding into Muscle and its Consequences. En: The Management of Musculo-Skeletal Problems in the Haemophiliacs, Blackwell (Ed) Oxford: 52-62, 1972.
- Fernández-Palazzi, F:** Traumatismos Musculoesqueléticos en Hemofílicos con Especial Referencia a Miembros Superiores. En: Guillen, P (Ed). Lesiones Traumáticas Articulares del Miembro Superior. Mapfre. Madrid: 115-141, 1978.

6. **Fernández-Palazzi, F; Bosch, NB, y Vargas, AF:** Chromosomal study after radioactive synoviorthesis for haemophilic haemarthrosis. *Int Orthop*, 3: 159-164, 1979.
7. **Fernández-Palazzi, F:** Lesiones Musculoesqueléticas en Hemofílicos. En: Fernández-Palazzi, F (Ed). Tratamiento Ortopédico de las Lesiones Hemofílicas del Aparato Locomotor, Shattauer Verlag, Stuttgart: 73, 1981.
8. **Fernández-Palazzi, F; de Bosch, N, y de Vargas, A:** Radiactive synovectomy in Hemophilic hemarthrosis, follow up of 50 cases. *Sc J Haematology*, (Suppl) 33 (540): 291, 1984.
9. **Fernández-Palazzi, F, y Battistella, L:** Ortopedia y Rehabilitación in haemophilia. En: Enciclopedia Iberoamericana de Hematología. Vol III Cap. 182 Ed. A López Borrasca. Ediciones Universidad de Salamanca. España: 367-376, 1992.
10. **Fernández-Palazzi, F; Rivas, S; Cibeira, JL; Dib, O, y Viso, R:** Radioactive synoviorthesis in haemophilic haemarthrosis. Materials, techniques and dangers. *Clin Orthop*, 328: 14-18, 1995.
11. **Fernández-Palazzi, F; Bosch, NB; Viso, R; Sáez, A; Cibeira, JL; Boadas, A, y Dib, O:** Sinovectomía con rifampicina en pacientes hemofílicos. Comunicación preliminar. *Rev Lat Trom Hemos*, 9: 167-171, 1996.
12. **Fernández-Palazzi, F, y Caviglia, H:** On the safety of synoviorthesis in haemophilia. En: Rodríguez-Merchán, EC; Goddard, NJ, y Lee, CA (Eds). *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*, Blackwell Science, UK: 50-56, 2000.
13. **Marqués, F; Rubio, FI, y Olivares, HM:** La sinovectomía sinoviortesis en el tratamiento de la artropatía hemofílica. *Rev Ortop Traumatol*, 21: 25-34, 1977.
14. **Pietrogrande, V, y Torri, G:** Sinovectomía quirúrgica; En: F. Fernández-Palazzi, Sinovectomía en Artropatía Hemofílica. Di gráfica Gómez. Caracas: 61-75, 1986.
15. **Post, M:** Haemophilia. A Review. En: Ahstrom, JP (Ed). *Current Practice in Orthopaedic Surgery*, Vol. VI, St. Louis, Mosby: 59, 1975.
16. **Rivard, G; Girar, M.; Belanger, R; Jutras, M; Guay, JP, y Marton, D:** Sinoviorthesis with colloidal 32 P chromic phosphate for the treatment of haemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg*, 76A: 482-488, 1994.
17. **Rizzo Battistella, L, y Satiko, TI:** Tratamento das Hemorragias Intramusculares nos Hemofílicos. *Rev Hosp Clin Fac Med*, S. Paulo, 40 (1): 15, 1985.
18. **Rodríguez-Merchán, EC:** Effects of haemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop*, 328: 7-13, 1996.
19. **Rodríguez-Merchán, EC:** Pathogenesis, early diagnosis and prophylaxis of chronic haemophilic synovitis. *Clin Orthop*, 343: 6-11, 1997.
20. **Rodríguez-Merchán, EC, y Goddard, NJ:** Haemophilic haemarthrosis. En: Rodríguez-Merchán, EC; Goddard, NJ, y Lee, CA (Eds). *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Blackwell Science, UK: 37-42, 2000.
21. **Rodríguez-Merchán, EC:** Chronic Haemophilic haemarthrosis. En: Rodríguez-Merchán, EC; Goddard, NJ, y Lee, CA (Eds). *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*. Blackwell Science, UK: 43-49, 2000.
22. **Silvelo, L; Bussi, L; Baudo, F, y DeCataldo, F:** Results of synovectomy of the knee in haemophilia. *Haemat*, 50: 81-87, 1974.
23. **Storti, E; Traldi, A; Tossati, E, y Davoli, PG:** Synovectomy; A new approach to haemophilic arthropathy. *Acta Haemat*, 41: 193-205, 1969.
24. **Storti, E; Ascari, E, y Gamba, G:** Long term evaluation of knee synovectomy in haemophilia. En: Fernández-Palazzi, F. Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor. F K Shattauer Verlag, Stuttgart: 221-223, 1981.
25. **Tezanos Pinto, M; Pérez-Bianco, R, y Bengo, RM:** La artropatía hemofílica. Tratamiento con oro radioactivo. Academia Nacional de Medicina, Buenos Aires, 1975.