

N.D.O.S. NUFFIELD ORTHOPAEDIC CENTRE. OXFORD UNIVERSITY.
HEADINGTON OXFORD. OX3 7LD. INGLATERRA.

Aspectos Ortopédicos en la Hemofilia

E. GUERADO PARRA, G. GARCÉS MARTÍN, I.W. NELSON y R.B. DUTHIE

RESUMEN:

La hemofilia es una coagulopatía ligada al cromosoma X por deficiencia del Factor VIII (hemofilia A), IX (hemofilia B) o combinada del factor VIII y las plaquetas (enfermedad de von Willebrand). Debido a las hemorragias, sobre todo en el sistema musculoesquelético, los pacientes padecen complicaciones e incapacidades a corto y largo plazo.

Entre 1981-1986 se contabilizaron un total de 194 pacientes admitidos (499 admisiones) en el Nuffield Orthopaedic Centre de Oxford, presentándose, en este trabajo, las líneas generales de su tratamiento.

Descriptores: Artropatía Hemofílica, Tratamiento.

SUMMARY

The haemophilias are due to a functional coagulopathy (either factor VIII, IX or factor VIII-platelet deficiency). Because to musculoskeletal acute haemorrhages, young and elderly patients develop structural deformities.

Between 1981-1986, 194 patients (499 admission) werw admitted to the Nuffield Orthopaedic Centre in Oxford. In this paper the authors present the treatment carried out in these patients.

Key words: Haemophilia. Management.

Introducción

La hemofilia es una coagulopatía ligada al cromosoma X que agrupa las deficiencias del Factor VIII (hemofilia A), del Factor IX (hemofilia B o enfermedad de Christmas) o la combinada de las plaquetas y del Factor VIII (enfermedad de von Willebrand). Otros autores incluyen también dentro de las hemofilias el déficit de cualquier otro factor de la coagulación (1).

Lozner describió un tipo de coagulopatía a la que llamó "hemofilia adquirida" por presentarse espontáneamente en adultos sin antecedentes hemofílicos en años anteriores (2).

Estos enfermos no son hemofílicos "sensu stricto", sino pacientes que en determinadas circunstancias desarrollan anticuerpos anti-Factor VIII con déficit de dicho Factor.

A pesar de los grandes avances en el tratamiento precoz de estos pacientes, las complicaciones, sobre todo del sistema musculoesquelético, siguen siendo muy frecuentes a corto y largo plazo.

En este trabajo se presentan las líneas generales seguidas con los pacientes admitidos entre 1981-1986 en la Unidad de Referencia de Hemofílicos del Nuffield Orthopaedic Centre, en combinación con el Oxford Haemophilia Centre del Churchill Hospital.

Aspectos Médicos. Tratamiento General.

El tratamiento de estos pacientes requiere acción conjunta de cirujanos ortopédicos, hematólogos y fisioterapeutas en combinación con asistentes sociales, comprendiendo no sólo el tratamiento intrahospitalario sino también la reinserción sociolaboral (3).

Terapéutica de reemplazamiento.-

Su objetivo es obtener un incremento en el nivel de circulación de Factor VIII que permita la coagulación. Aunque la mayoría de los pacientes hemofílicos vistos en el departamento están ya registrados como hemofílicos, siempre se realiza, previamente al reemplazamiento, una valoración de la cantidad de Factor VIII circulante (Cuadro I) y la presencia de anticuerpos.

Materiales terapéuticos:

El tipo de material terapéutico necesitado para mantener el nivel de Factor VIII deseado es, a priori, incierto. En líneas generales, si la hemorragia es en una zona fácilmente inmovilizable los niveles de Factor VIII requerido son menores. La vida media del Factor VIII transfundido en un hemofílico es aproximadamente de 12 horas (1).

Por diversas razones, en nuestro departamento prácticamente sólo se utiliza la globulina humana antihemofílica liofilizada, preparada a partir de plasma humano desecado

congelado. Permite conocer exactamente las unidades de Factor VIII que se están inyectando. A pesar de ser una terapéutica costosa, a largo plazo reduce mucho las complicaciones de los hemofílicos, rentabilizándose por encima de los otros tratamientos. La globulina humana antihemofílica de síntesis se está comenzando a utilizar con éxito, conjuntamente con otro centro, aunque no existe aún gran experiencia con ella (3).

La globulina animal antihemofílica liofilizada: se usa en los casos de presencia de anticuerpos, aunque esta sustancia también puede provocarlos en tratamientos prolongados.

El Ácido Epsilonaminocaproico: se usa como medida para disminuir los requerimientos de globulina humana, inhibiendo la activación del plasminógeno y previniendo la lisis del coágulo.

Dosis de material terapéutico.-

La dosis de material terapéutico (cuadros II y III) a usar depende de diversos factores, sin embargo, como norma general se puede usar la siguiente fórmula:

$$\frac{P \times Q}{U} = K$$

P= Peso total del paciente (en Kgr.)
Q= Cantidad deseada de aumento del Factor.
U= Unidades totales del Factor.
K= Constante: Plasma= 2, crioprecipitado o globulina humana= 1,05, globulina animal= 1.

TABLA I.
Admisiones hospitalarias.

Nº total de pacientes admitidos	194
Nº de pacientes admitidos por episodios hemorrágicos	115
Nº total de admisiones	499
Nº de admisiones por episodios hemorrágicos	301
Nº total de hemorragias (Excluidas h. múltiples)	359
Estancia media por episodio hemorrágico (en días)	14.7

TABLA II.
Zona hemorrágica.

2.1. Articulaciones:	
Rodillas	103
Codos	52
Tobillos	24
Hombros	19
Muñecas	9
Caderas	9
Tarsometatarsiana	1
Múltiples (> 5)	2
2.2. Tejidos blandos:	
M. Iliopsoas	34
Músclo	29
Gemelos	22
Glúteos	21
Antebrazo	13
Brazo	7
Pared abdominal	4
Mano	4
Ingle	2
Región retroperitoneal	1
Pie	1
Intracerebral	1

TABLA III.
Cirugía

Manipulaciones bajo anestesia	12
Nº total de operaciones	42
Tipos de intervenciones.-	
Prótesis total de cadera	11
Recambio de prótesis T.C.	4
Sinovectomías de rodilla	5
Artrodesis de rodilla	4
Artrodesis de tobillo	2
Artroscopia	2
Prótesis de rodilla (Mac Kintosh)	2
Menisectomía	2
Patelectomía	2
Excisión de la cabeza radial	2
Transposición del nervio cubital	2
Artroplastia de Girdlestone	1
Amputación	1
Tarsectomía	1
Excisión de hueso heterotópico	1
Espalda	1
Mentón	1
Tendón cuadriceps	1
<hr/>	
Total	102.

Una unidad de Factor VIII se define como la actividad de Factor VIII contenida en 1 ml. de plasma fresco normal citratado.

El tratamiento debe continuar hasta la completa curación de la lesión en cuestión y cualquier acción terapéutica-ortopédica debe acompañarse de administración de Factor VIII.

Factor IX.

Cualquier tipo de cirugía en pacientes con enfermedad de Christmas (déficit de Factor IX) debe mantener niveles por encima del 25%. Esto sólo puede conseguirse mediante la transfusión del concentrado proteico.

Anticuerpos.

Los anticuerpos se presentan entre el 5% y 20% de los hemofílicos, dependiendo de las distintas estadísticas presentadas en la literatura (1, 4, 5). En este centro se sitúa en el 7.3%.

La aparición de anticuerpos anti-Factor VIII en no hemofílicos (hemofilia adquirida) es una entidad muy rara con menos de 100 casos publicados en la literatura mundial.

En ambos casos, la cirugía sólo debe llevarse a cabo como medida de urgencia cuando peligra la vida del paciente. Cualquier tipo de cirugía programada está totalmente contrain-

dicada. Los materiales terapéuticos a usar son las dosis masivas de globulina humana para neutralizar los anticuerpos (indicada en tratamientos que se preven a corto plazo, ya que se puede provocar un gran incremento del nivel de anticuerpos) o las globulinas animales, aunque éstas pueden provocar el mismo fenómeno.

Como en la hemofilia adquirida, se pueden utilizar corticoides o inmunosupresores para contrarrestar los efectos de los anticuerpos. En este centro se trataron siete casos de hemofilia adquirida; los resultados obtenidos fueron muy desalentadores debido a la edad de los pacientes y a la asociación de la presencia de anticuerpos con otra enfermedad concomitante (4).

Hepatitis y SIDA en la Hemofilia.-

La aparición de SIDA en hemofílicos se debe sobre todo a los preparados liofilizados (6). La donación de sangre sin fines altruistas por parte del donante se suele asociar con una población frecuentemente relacionada con escasos recursos económicos y, sobre todo, sociales.

Analgesia.-

El dolor en las hemorragias del aparato locomotor es constante. La administración de Factor VIII tiene en sí misma un marcado e inexplicado efecto analgésico casi instantáneo.

El dolor leve o moderado puede tratarse con paracetamol; los salicilatos están contraindicados pues pueden producir hemorragia gástrica debido a la disminución de la agregación plaquetaria.

El dolor intenso es convenientemente tratado con Pentazocina intravenosa, pero cuidando la posibilidad de drogadicción ante administraciones repetidas.

Bajo ningún concepto debe administrarse medicación intramuscular que implique riesgo de sangrado local.

Aspectos Ortopédicos.

Hemartrosis aguda.-

Es la causa de la mayoría de las admisiones, con un pródromo de sensación de picor y rigidez articular. No suele existir correlación entre el grado de hemartrosis y el dolor.

CUADRO I.

Relación de los niveles sanguíneos de Factor VIII con la gravedad de las manifestaciones hemorrágicas.

Nivel sanguíneo de Factor VIII (% del normal)	Tipo de sangrado
50-100	Ninguno
25-50	Tendencia al sangrado tras trauma importante
5-25	Sangrado intenso después de herida menor. Ocasionalmente hemorragias espontáneas.
0	Sangrado espontáneo intramuscular y articular.

CUADRO II.

Niveles de Factor VIII requerido en la sangre del paciente y materiales terapéuticos usados para el tratamiento de las distintas lesiones.

Lesión.	Nivel de Factor VIII deseado tras la transfusión (% del Normal)	Niveles esperados de Factor VIII tras 24 h. adm.	Material terapéutico
Sangrado espontáneo no complicado.	5-20	0-5	Plasma fresco Crioprec.
Hematoma en situación peligrosa	20-40	5-10	Globul. humana antihemf.liofiliz.
Cirugía mayor	100-150	25-40	Crioprec. Globul.humana o animal.

CUADRO III.

Materiales terapéuticos disponibles para el tratamiento de la Hemofilia.

Fuente de Factor VIII	Niveles de Factor VIII adquiribles en sangre (% de la normalidad)
Sangre fresca entera	4-6
Plasma fresco congelado	15-20
Crioprecipitados	60-80
Globul. humana antihemof	60-80
Globul. animal antihemof	150

En pacientes crónicos la tumefacción articular puede deberse más a la hipertrofia sinovial que al hemartros en sí (7, 8).

Durante el período aquí estudiado se admitieron 219 hemartrosis (Tabla I).

Las articulaciones más frecuentes afectadas son la rodilla y el codo, probablemente por ser las que menor estabilidad ósea tienen. En estas articulaciones la proliferación sinovial es

importante, facilitando pellizcamientos entre las superficies articulares con posibilidad de nuevos hemartros. En el diagnóstico de la hemartrosis la ecografía es un método muy útil (9, 10). (Tabla II).

A todas las articulaciones afectadas se les aplica un vendaje compresivo e inmovilización con enyesado bien algodonado. A los dos días se comienza la movilización activa para

prevenir la atrofia muscular que condicionaría inestabilidad y posibilidad de nuevos sangrados. En estos pacientes la hidroterapia asistida en piscina suele ser muy útil.

La punción evacuadora solamente está indicada en los casos de hemofílicos no crónicos que no tengan ya alteración articular, debiendo hacerse al tiempo que se aplica simultáneamente el Factor VIII. Normalmente, después de las primeras veinticuatro horas, debido a la coagulación del hemartros, la punción es más dificultosa y se debe pensar en el problema de extraer un hemartros coagulado con la posibilidad de inocular gérmenes. Conviene resaltar, no obstante, que sólo algunos hemartros requieren evacuación, así como que la articulación más susceptible de punción es la rodi-

lla. Rara vez se intentó extraer un hemartros en otra articulación, no tanto por la dificultad de la extracción sino de la colocación de un vendaje compresivo tras la punción.

Hemartrosis subaguda.

La hemartrosis subaguda es un proceso autoperpetuante, ya que la lesión sinovial predispone a nuevos sangrados.

Debe seguirse el régimen de tratamiento anterior y, de recidivar la hemartrosis durante 3 semanas, se suele practicar sinovectomía.

En este centro se prefiere la sinovectomía quirúrgica a la química o radioisotópica. El tiempo adecuado para la movilización es de dos semanas postcirugía, pasando seguidamente a fisioterapia activa.

Se practicaron 5 sinovectomías de rodilla con buen resultado, aunque en 2 casos, a pesar de la intervención hubo hemartrosis recidivante durante un mes.

Artropatía hemofílica crónica.

La hemartrosis repetida conduce a rigidez articular generalmente en flexión y artrosis (5).

Las articulaciones más comunmente afectadas son rodillas, codos y tobillos y, mucho menos frecuentemente, caderas, muñecas y hombros. Las características radiológicas en las rodillas consisten en subluxación posterior de la tibia con rotación externa y valgo (Fig 1). La fisioterapia es importante pues incrementa los niveles de Factor VIII circulante, mantiene el trofismo muscular y, por tanto, previene la inestabilidad y la rigidez (11).

Durante los períodos de reposo deben aplicarse férulas plásticas que mantengan lo corregido o férulas dinámicas reversibles que producen aún mejores resultados.

Se trataron 24 casos de artropatía hemofílica crónica (Tabla III), practicándose 11 artroplastias sustitutivas de la cadera, 2 de resección en el codo y 4 artrodesis, 2 en rodilla y 2 en tobillo.



FIGURA 1.- Artropatía hemofílica precoz en un niño de 8 años. Ensanchamiento metafisario y osteoporosis generalizada.

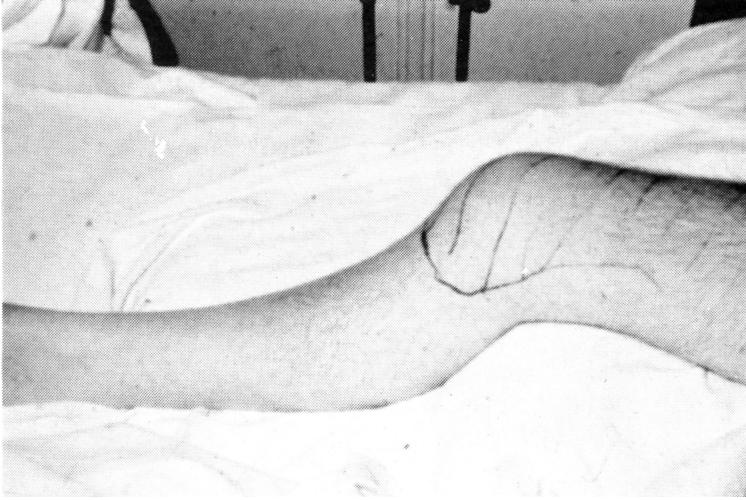


FIGURA 2.- Aspecto clínico de la rodilla de un paciente hemofílico de 31 años. Retroposición de la pierna con respecto al muslo. La zona rallada corresponde a la localización de una nueva hemorragia en el músculo cuadríceps.



FIGURA 3.- Corrección gradual de la deformidad en flexión mediante ensayo con sistema de flejes laterales y tensor-extensor posterior.

Ortesis.

El uso de ortesis previene las deformaciones y contiene lo conseguido con la fisioterapia (Figs 2 y 3).

Actualmente se emplean férulas plásticas automoldeantes almohadilladas en las zonas en contacto con puntos óseos para prevenir las escaras.

Fisioterapia.

La fisioterapia debe ser, ante todo, suave y lentamente progresiva. Se comienza por fisioterapia asistida en piscina para pasar a movilización activa. Como norma general, no debe emplearse la movilización pasiva, ya que puede producir pequeños desgarros de los tejidos blandos articulares y, por tanto, hemorragia.

Artroscopia.

Nuestra experiencia artroscópica en pacientes hemofílicos ha sido corta durante el período 1981-1986 (Tabla III) aunque actualmente se está empleando mucho más debido a su

eficacia y poco riesgo. En uno de los dos casos de esta serie se utilizó para lavado articular mientras que en el otro se practicó una meniscectomía.

Es un buen procedimiento ya que, en determinados casos, se puede utilizar para la evacuación de un hemartros subagudo, permitiendo además la inspección articular.

Movilizaciones bajo anestesia.

Es un procedimiento muy útil pero peligroso, pues puede provocar hemorragias por desgarro e incluso fracturas, ya que algunos pacientes hemofílicos presentan fragilidad ósea por desuso.

En este centro las movilizaciones articulares se practican realizando movimientos suaves, a la vez que se sujeta proximalmente la extremidad para que el propio peso del miembro sea el que realice la movilización; en la rodilla bajo ningún concepto deben practicarse movimientos forzados. Es mejor una rodilla estable en extensión que una fractura con persistencia del fragmento paraarticular en la posición no deseada.

En algunas ocasiones, sobre todo cuando hay grandes signos artrósicos, el objetivo de la movilización debe pretender cambiar una posición articular fija por otra más funcional. En estos casos el querer conseguir mayor grado de movilidad puede provocar hemorragia y dolor.

Se practicaron doce movilizaciones bajo anestesia (Tabla III). Cinco en rodilla, cuatro en hombro y tres en cadera. Paradójicamente se obtuvieron mejores resultados en hombro, sobre todo más en el cambio de corregir la deformidad fija que en aumento de movilidad.

Cirugía reconstructiva.

Las indicaciones fundamentales son el dolor y la gran incapacidad como consecuencia de grandes deformidades (12).

Deben tenerse en cuenta varios principios (12, 5).

TABLA IV.
Parálisis nerviosas.

Nº Total	36
N. Crural	14
N. Mediano	7
N. Cubital	4
N. Ciático	4
N. Sural	3
N. Radial	2
N. Femorocutáneo	2

Las heridas no deben drenarse sino comprimirse mediante un vendaje bien almohadillado y asegurarlas con férulaje.

El uso de clavos percutáneos y fijadores externos debe evitarse, pues puede conducir a infecciones y hematomas cutáneos.

Como norma general, es preferible la cirugía en un sólo tiempo quirúrgico en vez de varias intervenciones.

Toda cirugía debe realizarse previa valoración del Factor VIII, anticuerpos y antígenos Australia. Ninguno de los pacientes de esta serie presentó anticuerpos en el postoperatorio.

Artrodesis.

Las artropatías crónicas graves en la rodilla y tobillo se tratan mediante artrodesis (Tabla III). Otros autores prefieren el tratamiento mediante cirugía protésica para la rodilla (13). En nuestra opinión, la gravedad de las posibles complicaciones en la cirugía de la rodilla de los hemofílicos (hematomas o infecciones) hacen desaconsejar este procedimiento (14).

La técnica utilizada para la artrodesis de la rodilla consiste en fusión entre 10º-30º de flexión mediante excisión del cartílago y colocación de 2 tornillos cruzados a compresión. Durante el período 1981-1986 se realizaron, sin complicaciones, cuatro artrodesis de rodi-

lla, con un período medio de consolidación de 5,4 meses.

En el tobillo, tras la excisión cartilaginosa se utiliza el peroné como injerto óseo. Se han practicado dos artrodesis con un tiempo de consolidación de 4,5 y 6,2 meses respectivamente. En pacientes hemofílicos no se ha utilizado, hasta ahora, injerto óseo procedente de banco de hueso.

Cirugía de la cadera.

El hemartros de la cadera es mucho menos frecuente que el del resto de las articulaciones de la extremidad inferior, aunque esta articulación parece ser la más susceptible a la artrosis.

A diferencia de la rodilla y el tobillo, la artroplastia de la cadera es un procedimiento que en la hemofilia hace predecir buenos resultados.

Como normas adicionales a toda otra artroplastia, los hemofílicos deben tratarse con vendaje compresivo postoperatorio más yeso pelvipédico durante tres semanas. Un período de fisioterapia de un mes permite al paciente una movilidad que lo hace independiente. Los pacientes se reintegran al trabajo aproximadamente a los cuatro meses de la intervención. Se practicaron 11 reemplazamientos totales de cadera (Prótesis de Charnley); no se practicó ninguna prótesis no cementada. Hubo un caso de infección superficial que se resolvió con antibioterapia.

Hemorragias musculares.

Ya que la hemorragia muscular se autodestiene debido a las fascias y curan con fibrosis, se puede afirmar que excepto en la masa muscular del psoas, no suelen recurrir (11).

Los hematomas son generalmente en la musculatura flexora, tanto en la extremidad superior como inferior.

Los hematomas musculares se suelen presentar en hemofílicos graves, generalmente sin traumatismo previo. El síntoma predomi-

nante es el dolor y rara vez se complican con neuropatías periféricas compresivas.

El diagnóstico de las hemorragias musculares mediante ecografía permite conocer exactamente la extensión del hematoma, a la vez que la evolución del mismo con el tratamiento. Presenta grandes ventajas, ya que, además de poder explorarse zonas cubiertas por enyesado o inaccesibles a la palpación, es una prueba inocua, sin embargo, requiere un radiólogo experimentado (10).

En este centro se han practicado 32 ecografías, de las cuales seis fueron sobre la región ilíaca o femoral. En todos los casos informaron con gran precisión de la evolución de la hemorragia (10).

El tratamiento se aplica de la misma forma que en los hemartros: Tratamiento del dolor, reposo de la extremidad y vendaje, corrección gradual de la posición y fisioterapia activa cuando el hematoma empieza a resolverse y no hay dolor. La terapia con Factor VIII debe mantener niveles superiores al 40%. La Tabla II muestra la distribución de los sangrados musculares.

Los hematomas del iliopsoas son más graves, debiendo colocarse en yeso bipelvipédico. Hay que estar alerta sobre una posible parálisis del nervio crural (Tabla IV).

Los intentos de aspiración o evacuación del hematoma están absolutamente contraindicados, ya que el hematoma no está coleccionado sino difuso. Además del poco éxito de la punción, se puede provocar hemorragia e infección.

Los hematomas musculares pueden provocar contracturas permanentes y neuropatías compresivas. Ambas ocurren en el 20% de los casos. La fisioterapia precoz y el ferulaje en posición fisiológica pueden prevenir las deformidades permanentes. Cuando éstas ocurren, las intervenciones precoces sobre partes blandas evitan el establecimiento de deformidades articulares fijas.

Se contabilizaron 102 hemorragias muscu-

lares con una mayor frecuencia en la extremidad inferior (Tabla II). El sangrado en 7 casos, donde se constató además hemartros de esta articulación. La hemorragia del cuádriceps provocó rigidez leve de rodilla en 2 casos.

Neuropatías compresivas.

Rara vez son de carácter permanente. Normalmente la recuperación tarda varias semanas pero, en ocasiones, puede durar hasta seis meses. El nervio más frecuentemente afectado, con diferencia, fue el crural (41 casos), sobre todo acompañando a hematomas ilíacos, seguido del mediano (7 casos). En el ciático (4 casos) el riesgo de irrecuperabilidad es mucho más grande que el resto, probablemente debido a sangrado intraneural de las vasa nervorum.

En series anteriores de este centro se observó que en casi ningún caso quedaron secuelas (5), sin embargo, estudios más detallados de los 36 casos de esta serie han mostrado que en nueve hubo algún tipo de alteración permanente.

Fracturas.

Las fracturas ni son una complicación especial de la hemofilia ni su consolidación está retardada con respecto a la media normal.

Los principios generales de su tratamiento son:

- Infusión de Factor VIII para mantener niveles superiores al 40% durante 3 días en fracturas simples y 2 ó 3 semanas en fracturas complejas o tratadas quirúrgicamente.
- Tratamiento del dolor según se ha expuesto anteriormente.
- Inmovilización de la fractura. Los métodos conservadores son preferibles a los quirúrgicos. Las tracciones deben ser cutáneas, ya que las esqueléticas,

como los fijadores externos, pueden provocar en la hemofilia, hemorragia e infección.

En las fracturas estables se coloca un vendaje compresivo hasta el cese de la hemorragia, seguido de inmovilización con yeso. Al principio debe evitarse el enyesado por el riesgo secundario de compresiones neurovasculares.

Quistes hemofílicos.

Los quistes hemofílicos consisten en una neoformación de tejido muy vascularizado situado intramuscularmente, subperiósteicamente o intraóseo (15). Es una complicación rara en la hemofilia y actualmente todavía menos frecuente debido al tratamiento precoz.

Sus características clínicas consisten en una masa indolora generalmente en una de las extremidades inferiores (Fig 4). No se ha

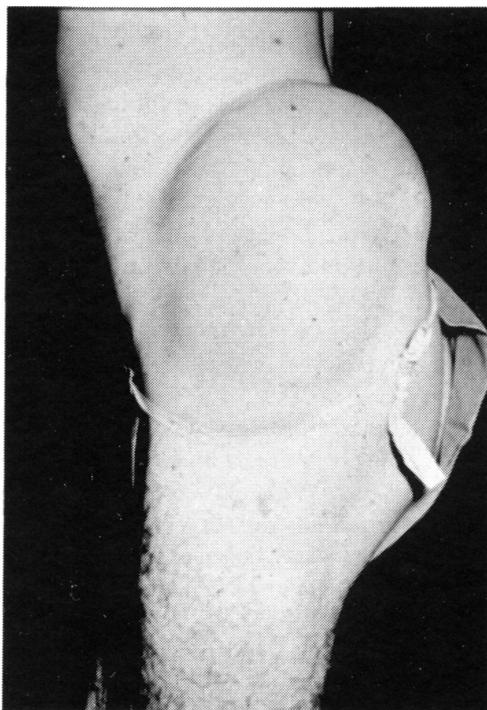


FIGURA. 4.- Aspecto clínico de un quiste hemofílico pélvico muy evolucionado.

publicado caso alguno de transformación maligna. En adultos se sitúan en fémur e ilíaco mientras que en niños lo hacen en el esqueleto periférico.

La evolución del quiste es seguida clínica y radiológicamente, así como mediante ecografía (4, 10). La tomografía axial computarizada da una información muy precisa de los límites de un quiste hemofílico grande, sobre todos los que tienden a acceder a la pelvis.

El tratamiento conservador es efectivo cuando es precoz, consistiendo en vendaje compresivo e inmovilización y reemplazamiento del Factor VIII. Cuando aparecen signos de resolución del quiste debe comenzarse la fisioterapia.

El tratamiento quirúrgico debe emplearse exclusivamente ante el fracaso del conservador. La excisión del quiste pélvico es una cirugía mayor con un gran porcentaje de mortalidad.

Durante el período 1981-1986 se extirparon dos quistes hemofílicos en la extremidad inferior que se hicieron intrapélvicos. La pérdida sanguínea se aproximó a los 4.000 c.c. en ambos casos. En uno de los pacientes, por tratarse de un caso de hemofilia adquirida, se utilizó la globulina porcina.

Los quistes en la extremidad con ulceración cutánea requieren generalmente amputación antes de que se produzca una hemorragia grave o infección.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

1. DUTHIE, R.; MATTHEWS, J.; RIZZA, CH.; STELL, W.S.: The Management of musculoskeletal problems in the Haemophilias. *Oxford, Blackwell Sc. Publ.*, 1972.
2. LOZNER, E.J.; JOLIFFE, L.S.; TAYLOR, F.H.L.: Hemorrhagic diathesis with prolonged coagulation time, associated with a circulating anticoagulant. *Am. J. Med. Sci.* 1940, 199: 318-327.
3. VOKE, J.: Conference on Haemophilia. Royal Free Hospital. 1988. *Proceeding RFH.*
4. GUERADO, E., NIXON, J.E., DUTHIE, R., RIZZA, CH., MATTHEWS, J.: Orthopaedic Management of Acquired Haemophilia. *Roy. Soc. Med. Orthop. Meet. (Procced)*. 1988.
5. HOUGHTON, G.R., DUTHIE, R.B.: Orthopaedic Problems in Haemophilia. *Clin. Orthop.* 1978, 138: 197-216.
6. DELGADO, A.: Manual de SIDA, Aspectos médicos y sociales. *Madrid. Idepsa* 1988.
7. DUTHIE, R., RIZZA, C.R.: Rheumatological Manifestations of The Haemophilias. *Clin. Rheum. Dis.* 1975, 1: 53-93.
8. STEIN, H., DUTHIE, R.B.: The Pathogenesis of Chronic Haemophilic Arthropaty. *J. Bone Jt. Surg.* 1981, 63-B: 601-609.
9. RODRÍGUEZ MERCHÁN, C., GALINDO ANDJAR, E., GAGO DE LUIS, A., ORBE RUEDA, A.: Ultrasonidos en el diagnóstico de los estadios iniciales de la artropatía hemofílica de rodilla. *Rev. Ortop. Traum.* 1988. 32 IB: 281-283.
10. WILSON, D.J., MC KARDY-SMITH, P.D., WOODHAM, C.H., MC LARNON, J.C.: Diagnostic ultrasound in Haemophilia: Diagnostic ultrasound in Haemophilia. *J. Bone. Jt. Surg.* 1987, 69-B: 103-107.
11. HOSKINSON, J., DUTHIE, R.B.: Management of Musculoskeletal Problems in the Haemophilias Orthop. *Clin. North. Am.* 1978, 9: 455-480.
12. DUTHIE, R., TRICKER, J.: Surgical Management of Patients with Haemophilia. *Operative Surgery, London. Butterworths.*

13. INSALL, J.N.: Surgery of the knee. Edinburgh. *Churchill Livingstone*, 1984.
14. CORWELL, J.E.; DUTHIE, R.B.: Management of the Haemophilia Knee. En INSALL, J.N. *op. cit.* 743-774.
15. ABELL, J.M. JR., BAILEY, R.W.: Haemophilic pseudotumour. *Arch. Surg.* 1960, 569-572.