

IOP - Imágenes

DR. JUAN PABLO GHISI

*Jefe del Servicio de Resonancia Magnética, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",
Ciudad Autónoma de Buenos Aires*

DR. HORACIO CAVIGLIA

Argus Diagnóstico Médico

*Jefe de la División Ortopedia y Traumatología, Hospital General de Agudos "Dr. Juan A. Fernández",
Jefe de la Sección Ortopedia y Traumatología de la Fundación de la Hemofilia,
Ciudad Autónoma de Buenos Aires*

Presentación del caso

Hombre de 35 años con coagulopatía congénita conocida, que consulta por dolor articular en el codo. El examen semiológico revela limitación a la extensión y cierto grado de rigidez.

Hallazgos e interpretación de los estudios por imágenes

En las imágenes de resonancia magnética, se observa un compromiso articular difuso del codo con engrosamiento de la sinovial a expensas del depósito de un tejido con señal marcadamente hipointensa en todas las secuencias, que corresponde a hemosiderina. Hay marcado adelgazamiento condral, erosiones subcondrales y deformidad de las epífisis (Figuras 1-4).

Resolución del caso en la pág. 69.



▲ **Figura 1.** Resonancia magnética de codo en el plano coronal, secuencia T1. Se advierten erosiones subcondrales en las superficies articulares (flechas) e hipertrofia sinovial (puntas de flecha). C = cóndilo, T = tróclea, CR = cabeza del radio.

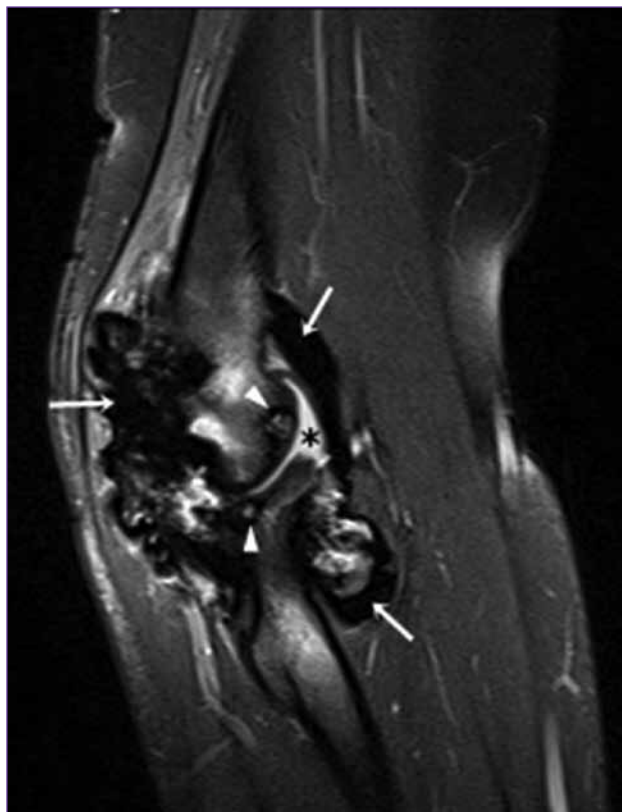


Figura 2. Resonancia magnética del compartimento lateral del codo en el plano sagital, secuencia en densidad protónica con supresión de la grasa. Engrosamiento sinovial con gruesos depósitos de hemosiderina en todos los recesos capsulares (flechas blancas) asociado a derrame articular (asterisco). Se advierte una microgeoda subcondral en la cabeza del radio (punta de flecha).

Figura 3. Resonancia magnética del compartimento medial del codo en el plano sagital, secuencia en densidad protónica con supresión de la grasa. Se advierte un grosero depósito hemosiderínico que conforma una imagen nodular (delimitado por las flechas blancas). Obsérvese el efecto de susceptibilidad magnética ocasionado por la hemosiderina: hay “destellos” blancos en donde la médula ósea debiera ser oscura (flechas negras).

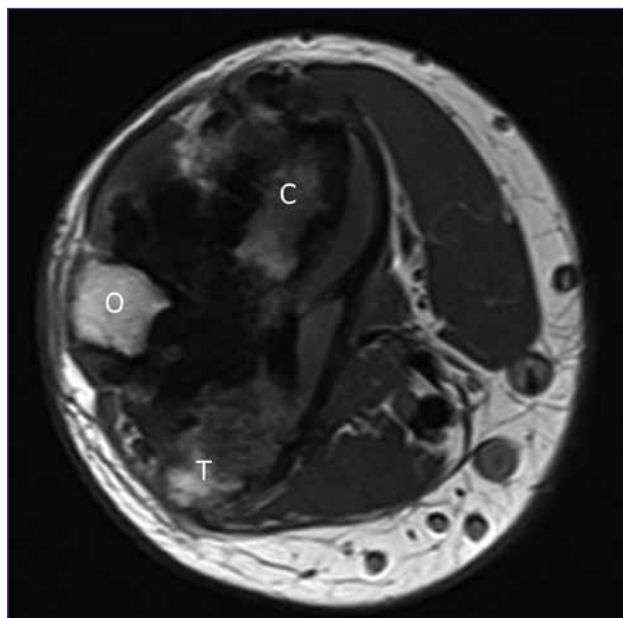
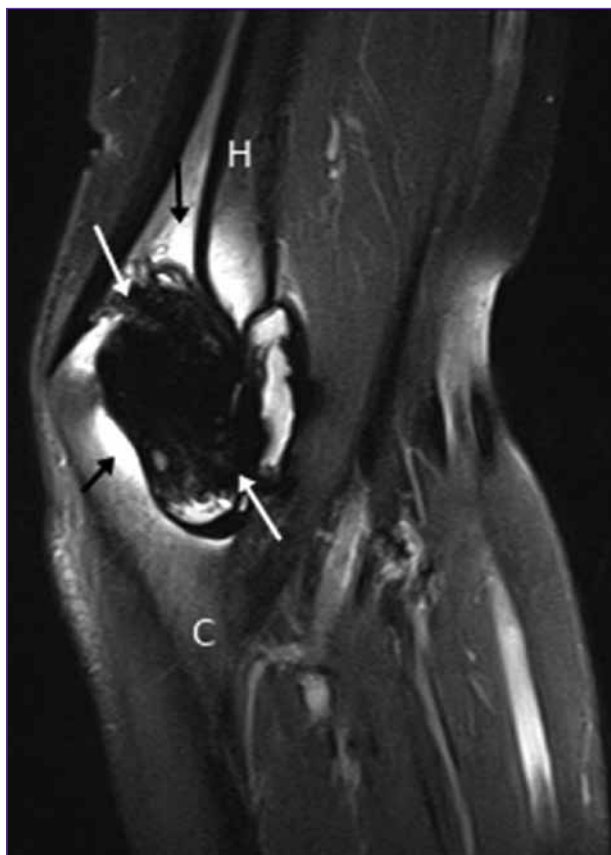


Figura 4. Resonancia magnética de codo inmediatamente por encima de la interlínea articular en el plano axial, secuencia T1. Es evidente la sinovitis siderótica.

IOP - Imágenes

RESOLUCIÓN DEL CASO

Diagnóstico

Artropatía hemofílica.

Discusión

La hemofilia consiste en la deficiencia congénita de la actividad coagulante de los factores VIII (hemofilia A o hemofilia clásica) o IX (hemofilia B o enfermedad de Christmas) en el plasma. Aunque se trata de un trastorno congénito ligado al cromosoma X, hasta un tercio de los casos, son el resultado de mutaciones espontáneas de los genes de coagulación factor VIII y factor IX.

La prevalencia mundial de la hemofilia A es de 1 en 5000 varones y la de la hemofilia B, 1 en 30.000 varones, esta enfermedad no tiene predilección racial.

La gravedad del sangrado suele correlacionarse con el nivel del factor de coagulación. Los sitios de sangrado que amenazan la vida y que requieren tratamiento inmediato son los ubicados en la cabeza, el cuello y el sistema gastrointestinal. Sin embargo, estos son también los lugares que registran las menores tasas de sangrado (<10%). Por el contrario, los sitios más comunes de sangrado son las articulaciones (70-80%) y los músculos (10-20%). Las articulaciones que suelen estar afectadas son las rodillas, los codos, los tobillos, los hombros y las caderas.

La fisiopatología de la artropatía hemofílica parece ser multifactorial. La hemorragia recurrente en la articulación conduce al depósito de hemosiderina, que tiene un efecto tóxico degenerativo directo sobre el cartílago. El incremento de hemosiderina intrarticular también estimula la hipertrofia sinovial y la inflamación, y la sinovitis a repetición también conduce a la destrucción progresiva de cartílago y hueso subcondral. En consecuencia, una combinación de daño articular degenerativo con procesos inflamatorios, que ocurren en paralelo desde las primeras etapas de la enfermedad, causa la destrucción articular con el consiguiente deterioro funcional grave. Se describen tres etapas clínicas (König):

- *Etapas aguda o de hemorragia recurrente*: el cuadro clínico se caracteriza por dolor, inflamación y limitación de movimiento. El paciente suele manifestar que sabe que está sangrando antes de cualquiera de estas revelaciones («aura»). Podría estar acompañado por una leve rigidez y sensación de tensión o cosquilleo. Con la hemorragia instalada, la articulación se torna caliente y tensa. Luego, le siguen la limitación del movimiento y los espasmos musculares secundarios.

- *Etapas subaguda o panartritis*: después de la reabsorción de la sangre, continúa una reacción inflamatoria en el tejido sinovial. Esto provoca una inflamación en el tejido que se llena de vasos sanguíneos. Entonces, se producen las hemorragias recurrentes y la sinovial comienza a producir enzimas que causan más inflamación dentro de la articulación. La hemorragia recurrente duele menos y el grado de compromiso de la movilidad es menor.

- *Etapas crónica o de fibrosis y contractura*: la hemorragia provoca la destrucción de la sinovial y esta es reemplazada por tejido de cicatriz (fibrosis). No obstante, después de la hemorragia, el hierro que queda depositado en la articulación y las enzimas que son producidas por la sinovia comienzan a causar cambios en el cartílago que recubre las epífisis. El cartílago se rompe y se torna rugoso. Estos cambios eventualmente generan una articulación artrítica y destruida. Esta etapa suele acompañarse de dolor, impotencia funcional y deformidades.

El diagnóstico más adecuado se realiza con la historia clínica y los análisis de laboratorio que revelan un tiempo de sangría normal o aumentado, un incremento del tiempo de tromboplastina parcial activada y un recuento de plaquetas normal, y con un estudio cuantitativo de factores VIII y IX.

Las imágenes juegan un papel crucial en el seguimiento de la enfermedad en todas sus fases, su progresión y para monitorizar el tratamiento.

La radiología convencional es útil, aunque no muestra alteraciones en las etapas tempranas de la enfermedad. La ecografía sirve como prueba rápida y de bajo costo para pesquisar hemartrosis y valorar la progresión o resolución de los pseudotumores. También es de suma utilidad para valorar sangrados en localizaciones extrarticulares.

La resonancia magnética es un método de diagnóstico muy preciso que permite valorar el compromiso tanto intrarticular como extrarticular y el grado de afectación (se han creado diferentes escalas de consenso, como la de Denver y el Score europeo). Puede valorar lesiones potencialmente reversibles (derrame/hemartrosis, hipertrofia sinovial y hemosiderina) e irreversibles (erosiones óseas, quistes subcondrales y pérdida del cartílago articular).

Con la resonancia magnética, es posible señalar la localización exacta del derrame, su cantidad, el estadio de la sangre, si existen coágulos y la posibilidad de resangrado. Por otro lado, permite valorar el compromiso extrarticular y otras lesiones musculoesqueléticas no hemofílicas.

La hipertrofia sinovial es el primer signo de compromiso articular tras el sangrado: en los primeros estadios (fase exudativa), es lisa y regular, mientras que, en la fase proliferativa, se torna rugosa e irregular.

La detección de hemosiderina permite diferenciar la hemorragia articular hemofílica de otras patologías. En tal sentido, los diagnósticos diferenciales incluyen a la artritis idiopática juvenil, la artritis tuberculosa y la sinovitis vellonodular pigmentaria.

El tratamiento de la hemofilia consiste en reemplazar el factor de coagulación faltante en la sangre, que se suministra por vía endovenosa. Cuando la hemorragia ocurre dentro de una articulación, es muy importante proporcionar el tratamiento lo antes posible, a fin de evitar daños a largo plazo. Los concentrados de factor se fabrican a partir de sangre humana (productos hemoderivados) o utilizando células genéticamente diseñadas que portan un gen de factor humano (productos recombinantes). Las personas con hemofilia A leve, a veces, utilizan desmopresina (también llamada DDAVP), una hormona sintética que estimula la liberación de factor VIII.

Cuando está indicado, el tratamiento intervencionista se realiza mediante sinoviortesis química, radiosinoviortesis (sinovectomía con radioisótopos) y sinovectomía quirúrgica.

Conclusión

La detección y el tratamiento precoces de la afectación sinovial en pacientes hemofílicos son las únicas estrategias demostradas que evitan la progresión de la enfermedad articular y el desarrollo de cambios irreversibles.

La resonancia magnética ha demostrado ser un estudio muy sensible para detectar los primeros signos de artropatía hemofílica, se pueden visualizar más precozmente que con la radiología convencional y aun el examen clínico. En etapas avanzadas de la enfermedad, existe una alta correlación entre la presencia de lesiones óseas visibles en las radiografías simples y la visualización de cambios sinoviales y cartilagosos en la resonancia. Además, con este estudio, se pueden observar alteraciones propias de la sinovitis crónica en el 50% de los pacientes que tienen radiografías normales.

Debería ser la técnica de diagnóstico por imágenes de elección para la valoración inicial, la determinación del estadio y el seguimiento de pacientes con artropatía hemofílica con el propósito de monitorizar los diferentes tratamientos disponibles.