



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

Anca Oprisan, Vicente Belloch Ripollés, Eduardo
Baettig Arriagada, Marialaura Mena Clavelis, Orieth
Jácome Torres, Isabel Elía Martínez

Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad genética de herencia recesiva ligada al cromosoma X, que se manifiesta como un trastorno hemorrágico por la disminución o ausencia de la actividad procoagulante del factor VIII, en el caso de la hemofilia A, y del factor IX en la hemofilia B.

Los varones son los afectados clínicamente, mientras que las mujeres, portadoras de un solo gen mutado, por lo general son asintomáticas.

OBJETIVOS

1. Breve repaso de la presentación clínica de la hemofilia y sus potenciales complicaciones
2. Reconocer los hallazgos ecográficos del hemartros
3. Escala HEAD-US (Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound) y su aplicabilidad en el manejo del tratamiento

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y COMPLICACIONES

• Manifestaciones clínicas debidas a las hemorragias por el trastorno de la coagulación

El **hemartros** es la manifestación clínica más frecuente de la hemofilia. Las articulaciones más frecuentemente afectadas son las **rodillas**, los **codos** y los **tobillos**. La ecografía es la técnica de imagen que se ha de realizar como primer escalón diagnóstico tanto en el hemartros agudo como en el control del derrame articular postratamiento. El hemartros se muestra en el momento agudo anecoico o hipoecoico y compresible con la presión del transductor. Con el paso del tiempo muestra existencia de ecos libres en su interior debido al depósito de productos de degradación de la sangre (*Figura 1*). Por otra parte, la ecografía, al ser una técnica inocua y accesible, permite realizar controles seriados del volumen del hemartros hasta su resolución, de tal forma que facilita el manejo terapéutico con un mejor ajuste de las dosis de tratamiento (*Figura 2*).

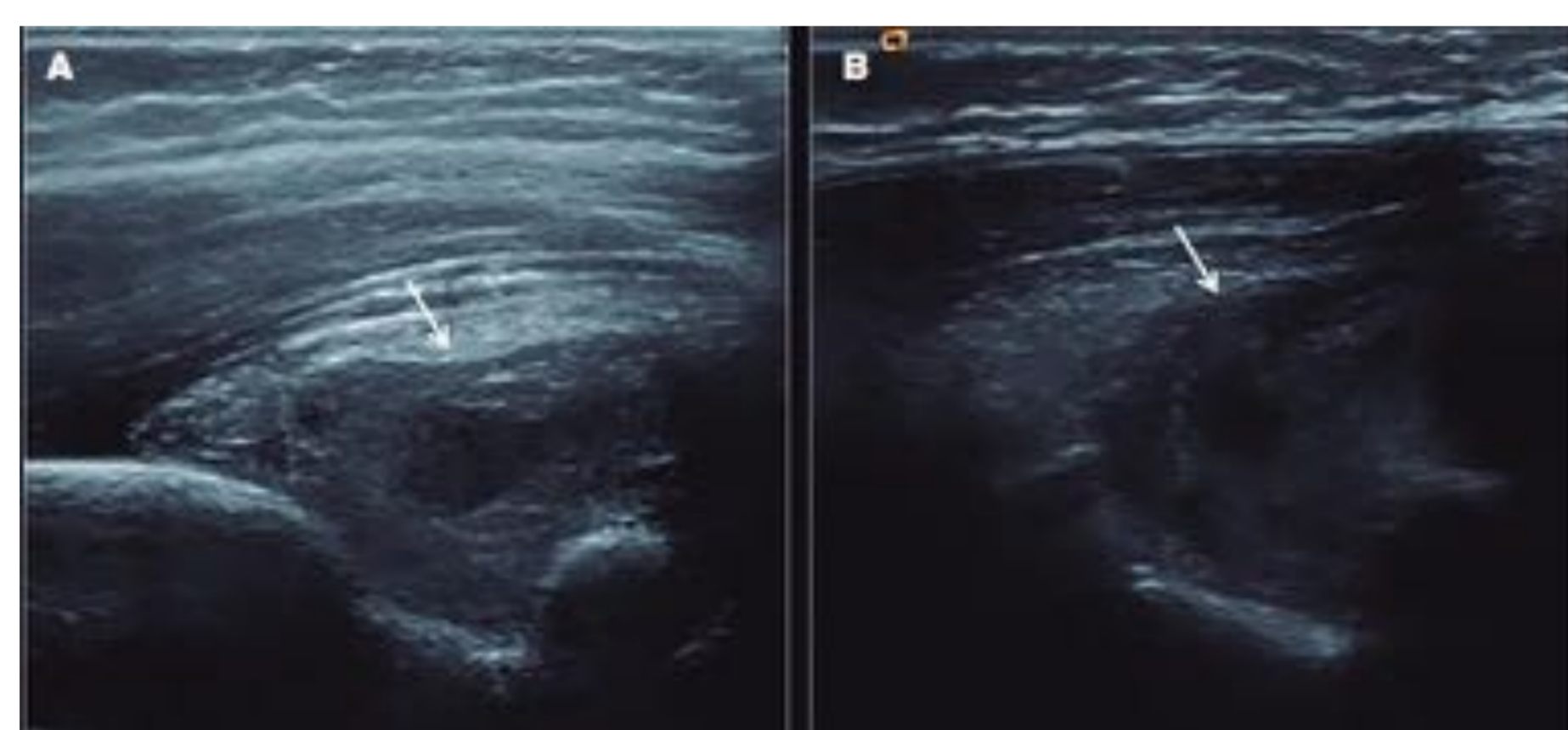


Figura 1. Ecografía de la región anterior del codo, plano sagital (A) y transversal (B). Hemartros agudo en receso húmero-radial anterior de codo (flechas).

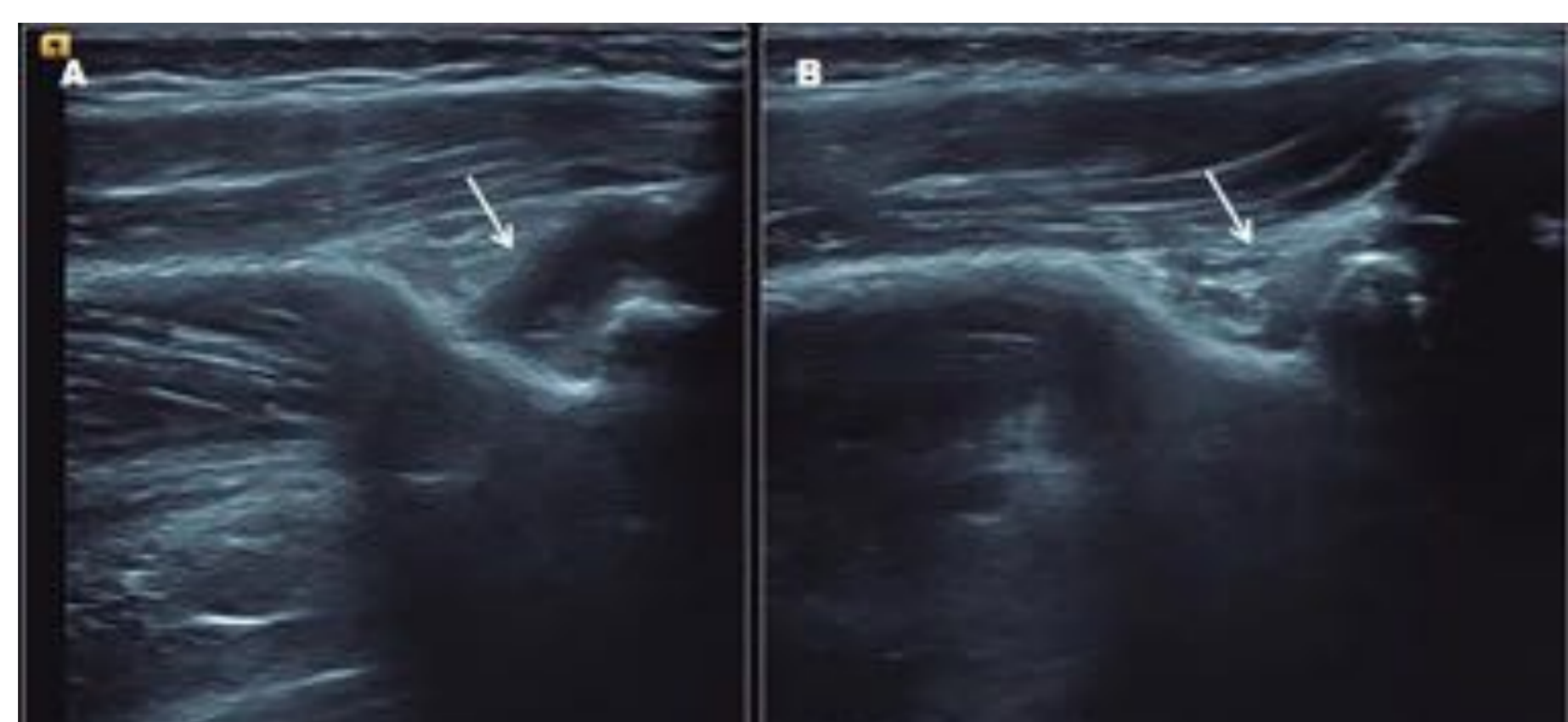


Figura 2. Mismo paciente que en la figura 1. Plano sagital. Control a los 15 días. Marcada reducción del hemartros en receso anterior húmero-radial.

Los **hematomas intramusculares** suponen entre el 10-25 % de los sangrados en pacientes con hemofilia. Los grupos musculares que se afectan suelen ser los que se encuentran más expuestos a golpes, fricciones o sobrecarga, como el **psaos**, el **iliaco**, el **cuádriceps** y los **gemelos**.

La ecografía es la prueba de elección en el diagnóstico inicial y control de los hematomas intramusculares (*Figura 3*), ya que permite una localización y extensión exacta de la afectación y posterior control evolutivo (*Figura 4*) y tras el tratamiento. El comportamiento del hematoma varía en función del estadio evolutivo; en el momento hiperagudo puede infradiagnosticarse el volumen de la colección hemática, ya que la sangre muestra un comportamiento hiperecogénico, generalmente algo heterogéneo.

Tras 24-48 horas de evolución, el hematoma va adquiriendo un aspecto más hipoecoico, pudiendo identificar nivel ecogénico en su interior, debido al efecto hematocrito. En estadios más avanzados, el hematoma se organiza y adquiere un aspecto bien delimitado, con cápsula ecogénica, algo gruesa pero bien delimitada e incluso cierto refuerzo posterior. No es inusual la aparición de tabiques intralesionales debido a la organización intralesional por los productos de degradación de la fibrina.

El hematoma puede llegar a ser extenso, acumulando grandes cantidades de sangre, y comprometer las estructuras neurovasculares, produciendo un **síndrome compartimental**, especialmente en la parte inferior de la pierna y antebrazo.

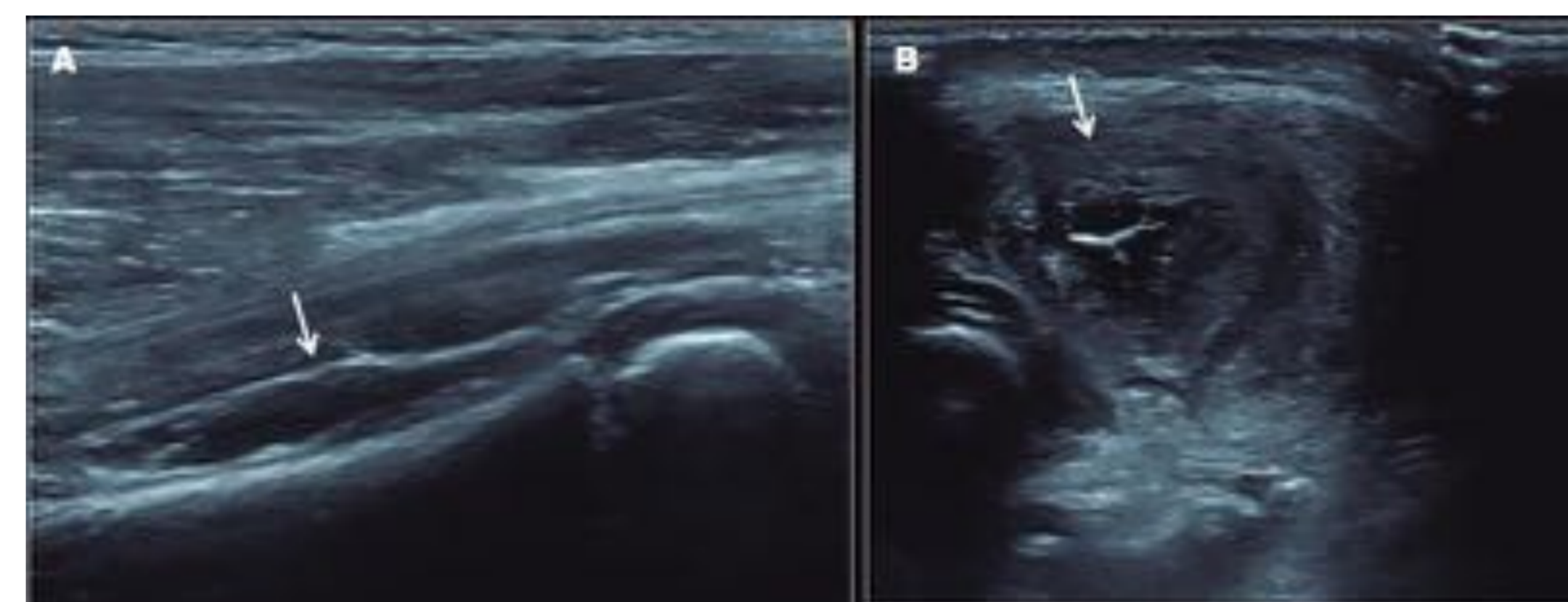


Figura 3. Ecografía del receso anterior del codo. Imágenes superiores: plano sagital (A) y transversal (B): hematoma muscular difuso en grupo muscular pronador y braquiorradial que produce gran aumento de volumen y alteración de la ecoestructura del grupo muscular.

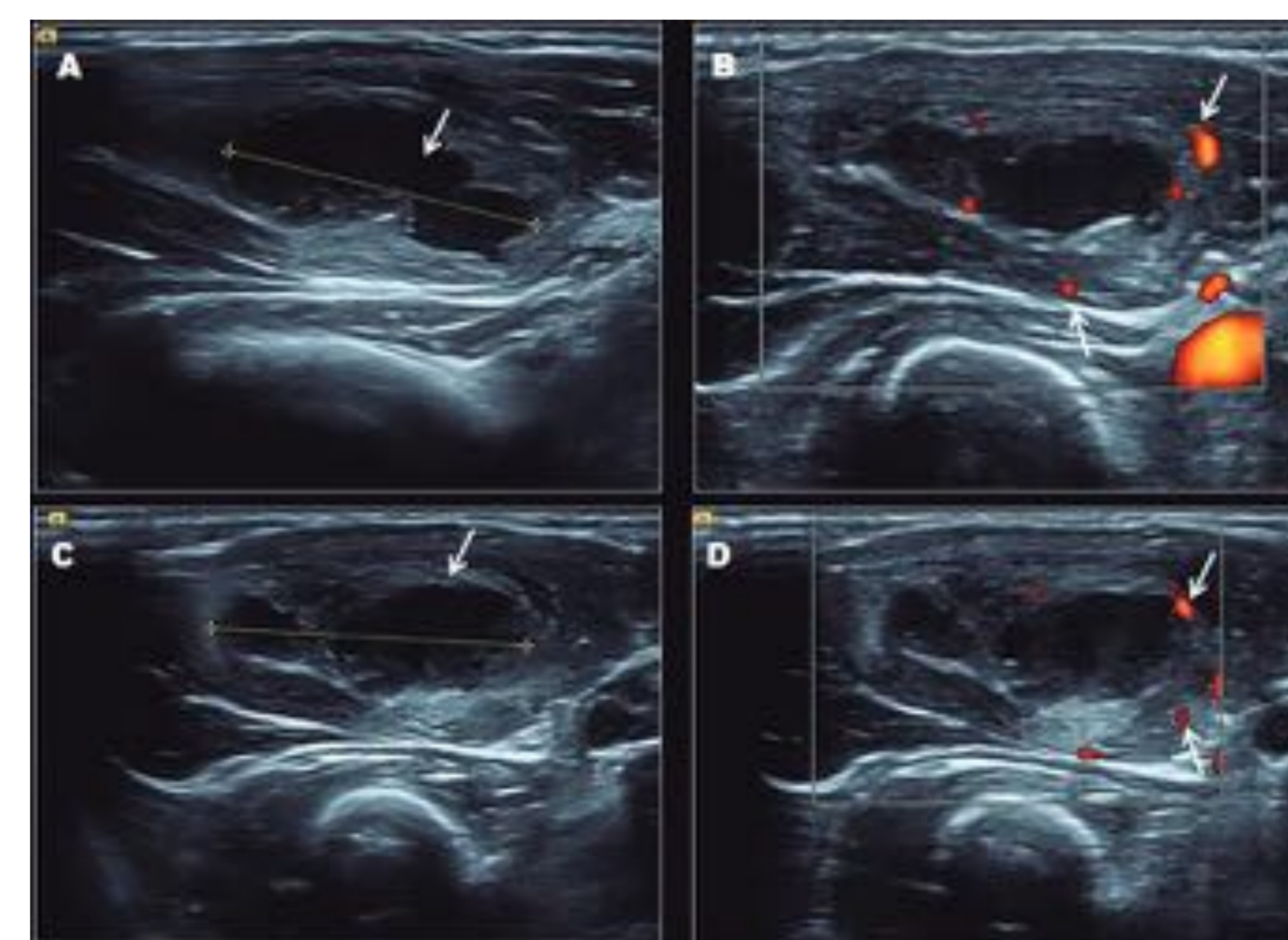


Figura 4. Hematoma del músculo braquiorradial. Las imágenes de la izquierda (A, C) muestran hematoma con pared ecogénica gruesa y centro hipoecoico con ecos internos. Las imágenes de la derecha (B, D) corresponden a ecografía Doppler, se aprecia cápsula gruesa con señal Doppler como signo de actividad inflamatoria.

Los **sangrados intracraneales**, o aquellos tras traumatismos o procedimientos médicos invasivos, pueden llegar a ser potencialmente mortales, en personas con hemofilia (*Figura 5*).

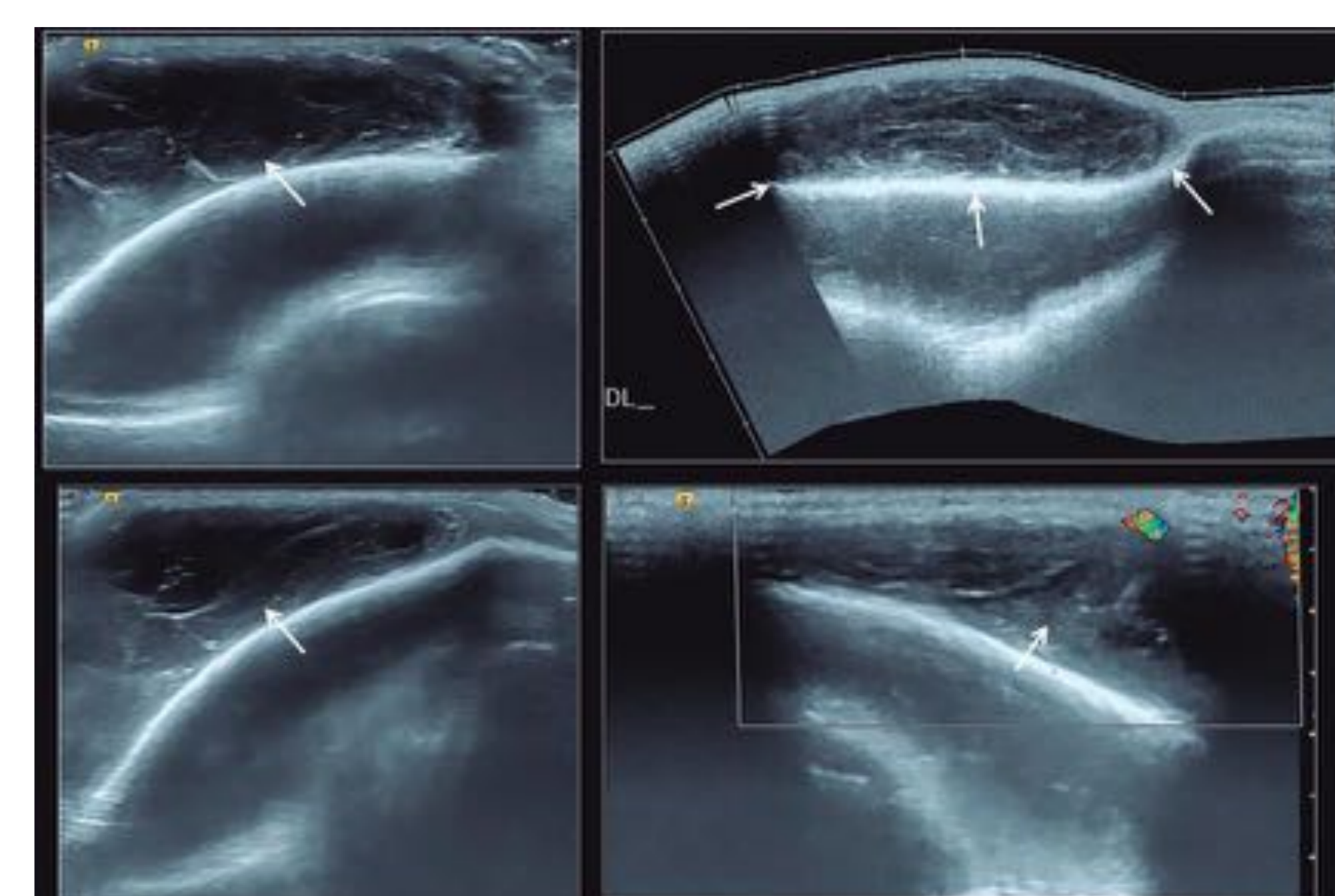


Figura 5. Sangrado en localización subgaleal. La ecografía permite definir la localización exacta y su extensión, apareciendo una colección hipoecoica en estadios agudos, bien delimitada, sin compromiso del díploe subyacente. Con la evolución, adquiere un comportamiento ecogénico, pudiendo ser algo heterogéneo.



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

• Secuelas de hemorragias previas.

La **artropatía hemofílica** ocurre como consecuencia de la repetición de los sangrados intraarticulares. Las articulaciones más afectadas por los hemartros tienen mayor probabilidad de progresar a artropatía.

La fisiopatología de su desarrollo es probablemente multifactorial. Existe evidencia de que el cartílago y la sinovial desempeñan papeles importantes e independientes en la patogénesis de la enfermedad. La ecografía permite un conocimiento exacto del grado de sinovitis/hipertrofia sinovial en estos pacientes, que aparece como un tejido ecogénico, aumentado de grosor y pseudonodular, con aumento de señal en el estudio Doppler por hiperemia (en los casos en los que exista actividad inflamatoria) (Figura 6). Una vez establecida la fibrosis o en fases crónicas, la señal Doppler disminuye o incluso desaparece.

Con respecto al cartílago, debido a su elevado contenido en agua, aparece en condiciones normales como una banda hipoeoica, homogénea en ecogenicidad y espesor, que cubre el hueso subcondral. Con el establecimiento del daño condral por los hemartros repetidos, tanto clínicos como subclínicos, pierde homogeneidad de la ecoestructura con adelgazamiento e irregularidad del espesor, hasta llegar a presentar zonas con exposición del hueso subcondral. La afectación del hueso subcondral, casi siempre acompañada de afectación cartilaginosa, se presenta como irregularidad de la superficie ósea (Figura 7), llegándose a detectar geodas o quistes subcondrales con contenido hipoeoico o hipereicoico en función de su contenido líquido o proteináceo.

Es una complicación severa, dado que condiciona una deformidad articular importante asociada a una gran impotencia funcional, ocasionando un deterioro de la calidad de vida de los pacientes.



Figura 6. Ecografía de rodilla. Planos sagital (A) y transversal (B). Las flechas marcan el derrame articular (anecoico) y la hipertrofia sinovial (tejido ecogénico suprapatelar)

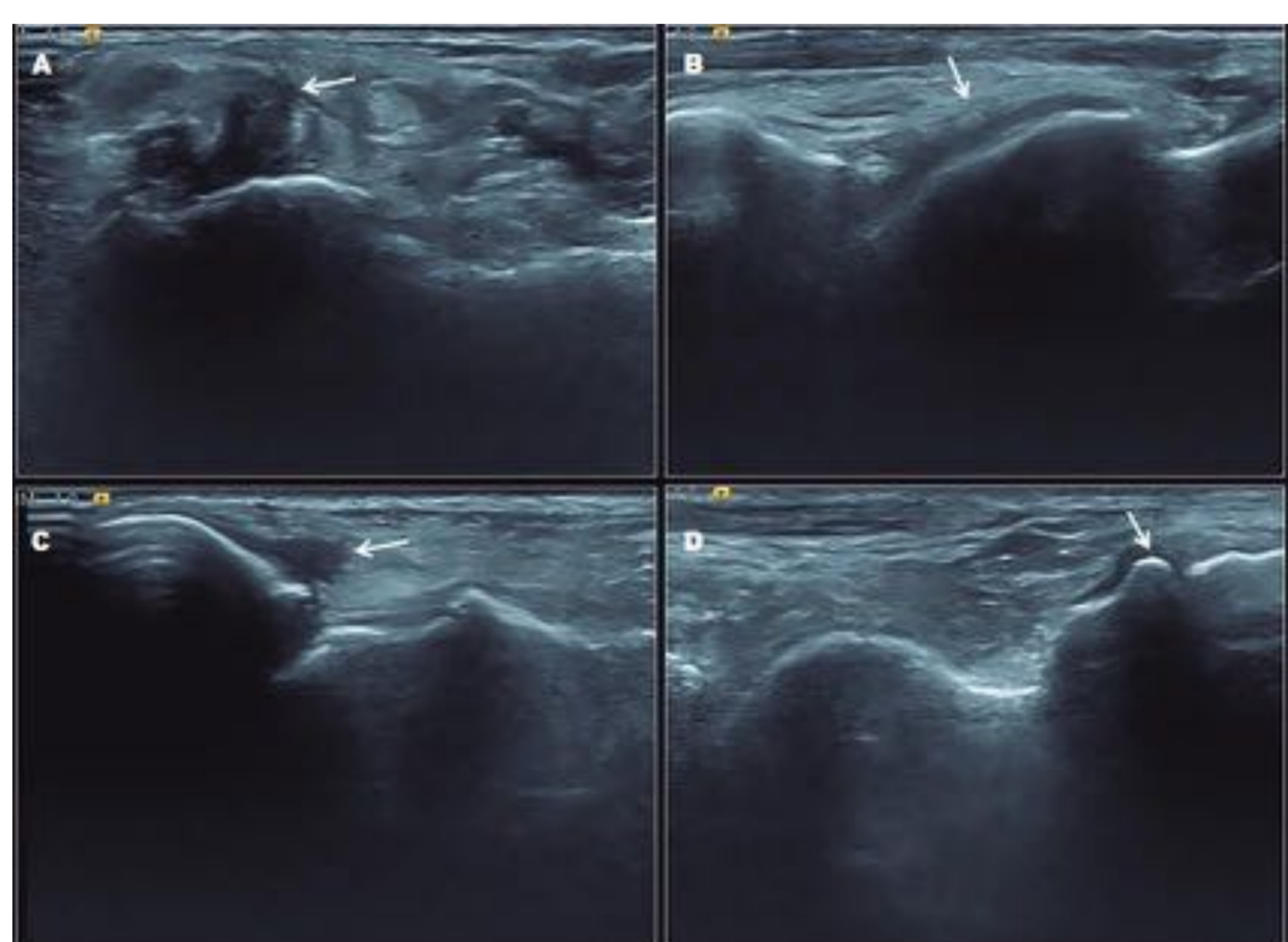


Figura 7. Ecografía de tobillo. Receso anterior. Derrame articular anterior (imágenes izquierdas A, C), irregularidad del cartílago astragalino (imagen superior derecha, B) y osteofito incipiente en la articulación astrágalo escafoidea (imagen inferior derecha) interlínea articular y la presencia de osteofitos marginales.

Las hemorragias no tratadas o tratadas inadecuadamente pueden conducir a la formación de un “**pseudotumor hemofílico**”. Se trata de un hematoma encapsulado, organizado, secundario a sangrados repetidos, que va creciendo de forma lenta y progresiva, en localización extraarticular (Figura 8).

Se diferencian dos tipos de pseudotumor en función de la localización: intraóseos y de partes blandas.

Es una complicación infrecuente, inferior al 2 %, pero que puede llegar a desarrollar complicaciones graves, con elevada morbilidad e incluso, en algunos casos, con la muerte del paciente.

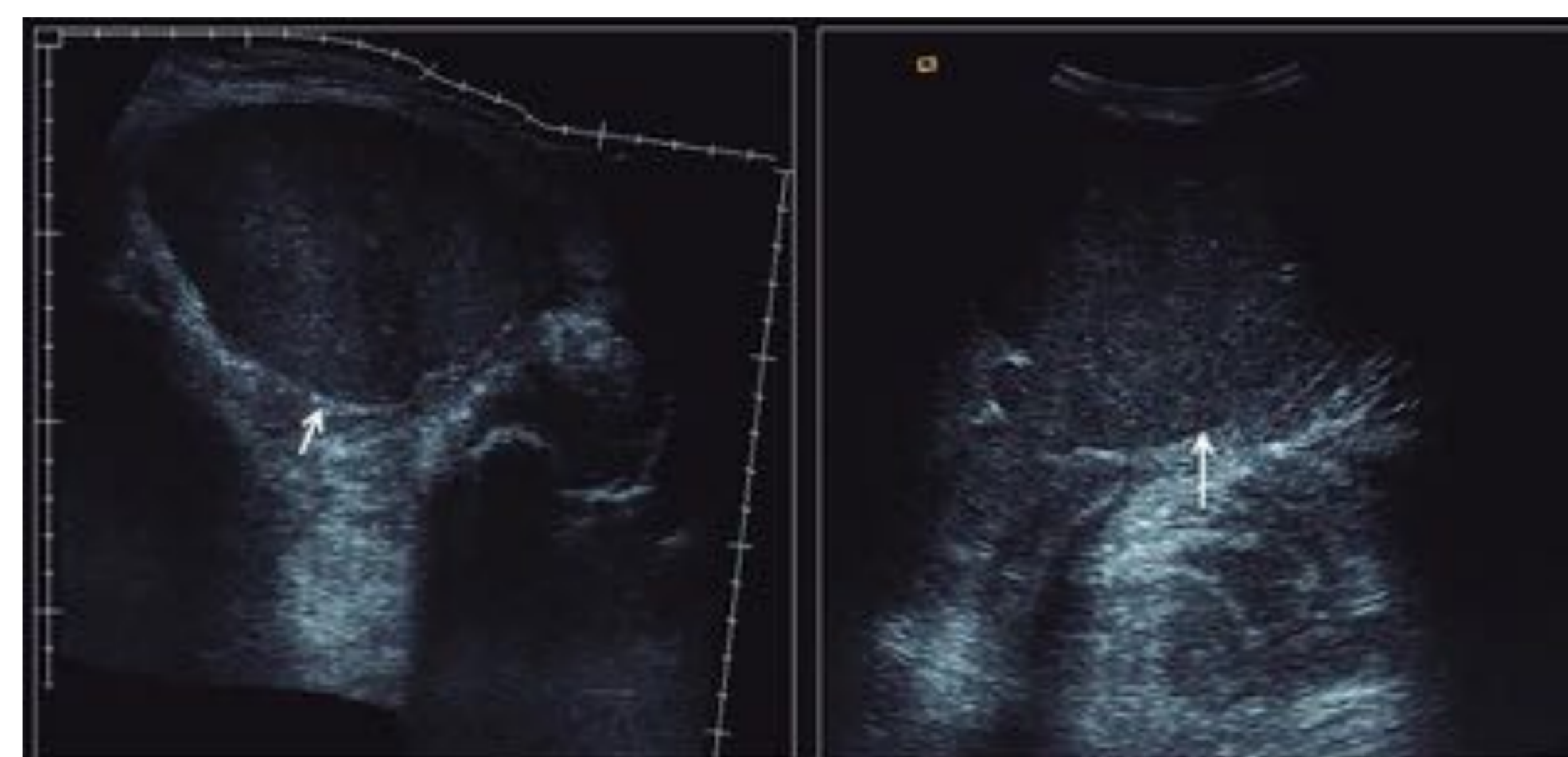


Figura 8. Pseudotumor hemofílico de partes blandas en hemipelvis derecha. Masa hipoeoica, bien delimitada en hemipelvis derecha.

• Complicaciones relacionadas con el tratamiento.

Infecciones o desarrollo de anticuerpos que bloquean la actividad del factor de coagulación.

RECONOCER LOS HALLAZGOS ECOGRÁFICOS DEL HEMARTROS

El **hemartros** es la manifestación clínica más frecuente en la afectación articular de la hemofilia, y, con el tiempo, si no se establece el tratamiento adecuado, puede desencadenar una artropatía hemofílica. En las formas clínicas graves, puede aparecer de forma espontánea desde una edad muy temprana. En las formas moderadas o leves, en respuesta a traumatismos, lesiones o procedimientos invasivos.

El hemartros puede afectar a cualquier articulación, siendo las más afectadas las rodillas, los codos y los tobillos. Es muy doloroso, debido a la distensión del espacio sinovial, y condiciona la adopción de posiciones antiálgicas. Todo esto, desencadena espasmos musculares que empeoran la funcionalidad del paciente.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado en la exploración física. La ecografía, aunque sea observador-dependiente, juega un papel importante en la evaluación de la articulación y las estructuras circundantes.

La **ecografía** es el primer escalón diagnóstico, pese a que su uso depende en gran medida de la experiencia del centro.

El **hemartros agudo** se visualiza como un derrame articular anecoico o hipoeoico, que distiende la cápsula articular y desplaza el tendón (Figura 9). Es compresible con la presión del transductor.

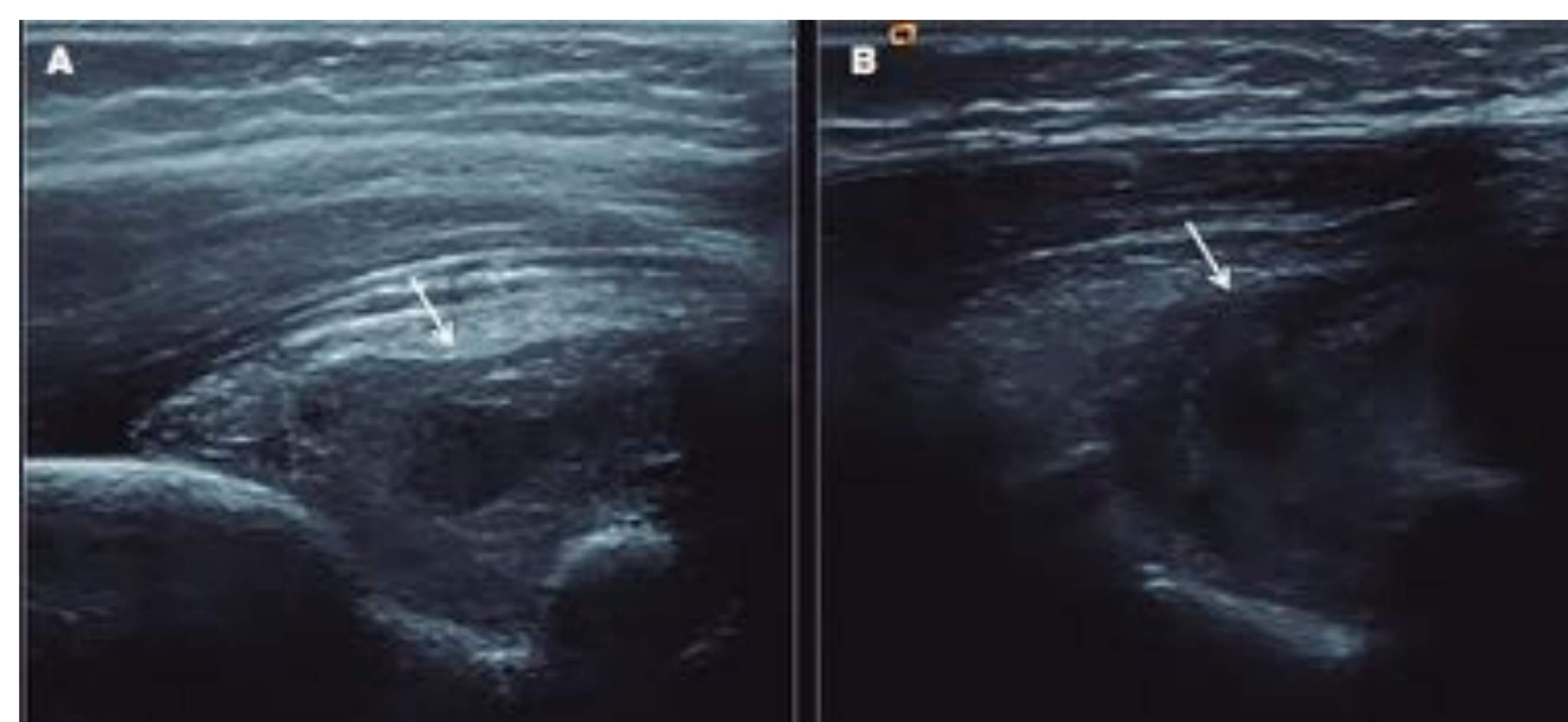


Figura 9. Ecografía de la región anterior del codo, plano sagital (A) y transversal (B). Hemartros agudo en receso humerorradial anterior de codo (flechas).



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

Con el paso del tiempo el hemartros se reabsorbe y muestra ecos libres en su interior, debido al depósito de productos de degradación de la sangre (Figura 10).

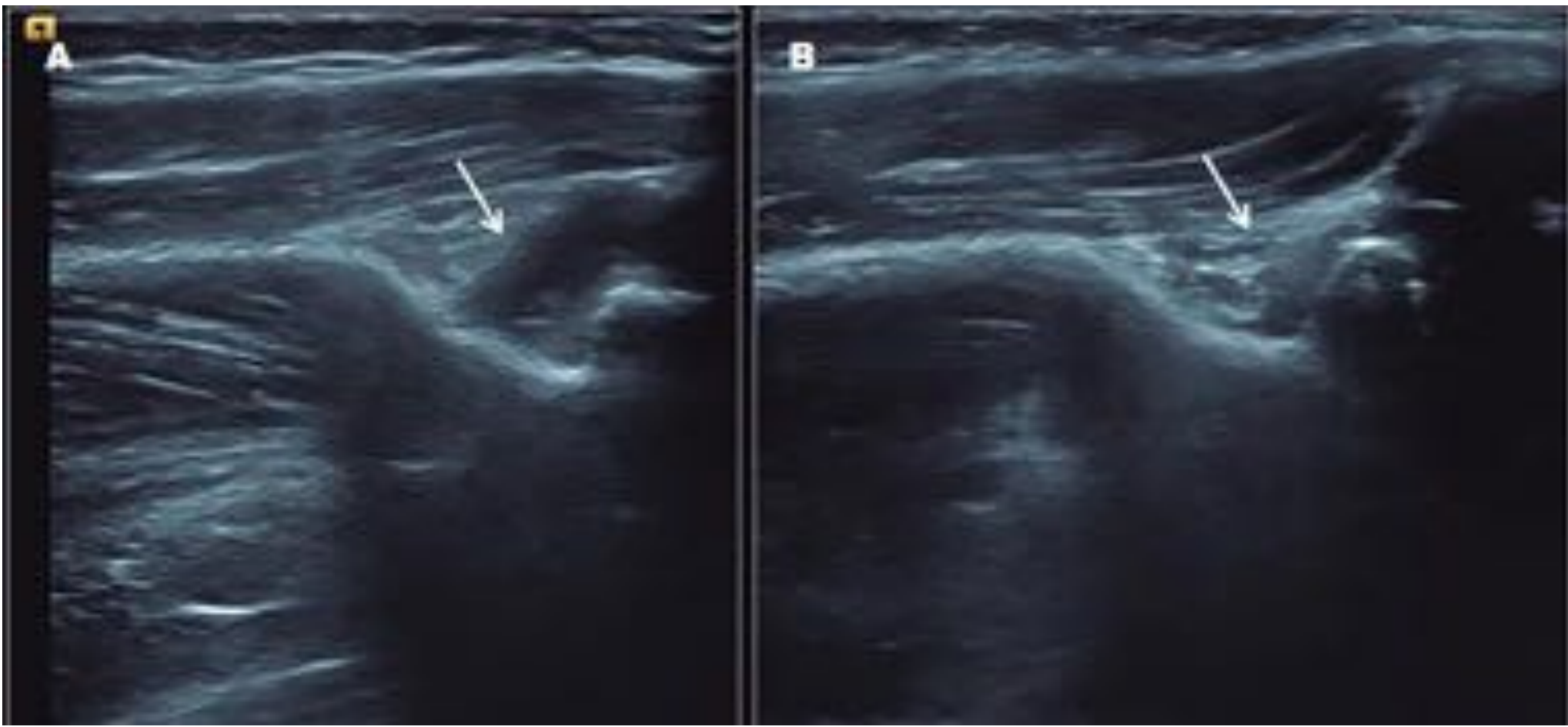


Figura 10. Mismo paciente que en la Fig. 9. Plano sagital. Control a los 15 días. Marcada reducción del hemartros en receso anterior humerorracial.

ESCALA HEAD-US Y SU APLICABILIDAD EN EL MANEJO DEL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

La escala HEAD-US (Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound) (Figura 11), desarrollada por Martinoli y cols., es una herramienta de diagnóstico simple y rápida, que analiza las seis articulaciones más comúnmente afectadas por la hemofilia.

Dado que la escala dispone de imágenes para hacer la clasificación, es fácil para el observador detectar los cambios precoces a nivel articular y disminuye la variabilidad interobservador. Permite, además, determinar cuando iniciar y la duración del tratamiento con concentrados de factores de la coagulación.

Se trata de una escala aditiva. El score total representa la suma de las puntuaciones de las anomalías detectadas.

El rango de los valores oscila entre 0 (mínimo) y 8 (máximo).



Figura 12. (Cedidas por el Dr. Martinoli) Valoración ecográfica del codo.
A. Abordaje transversal anterior a nivel de la metáfisis humeral distal, para valorar los recesos y las fosas radial y coronoidea.
B. Abordaje transversal anterior a nivel de epífisis humeral distal. Se valora el capitellum y la tróclea, con su faceta lateral y medial.
C. Abordaje sagital anterior para valorar la articulación húmero-radial, y la fosa y el receso radial.
D. Abordaje sagital anterior para valorar la articulación húmero-cubital.
E. Abordaje sagital posterior para valorar la fosa y el receso olecranio.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170-1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

Tabla 1.
Escala HEAD-US

ACTIVIDAD INFLAMATORIA DISTENSIÓN ARTICULAR		DAÑO OSTEOCONDAL SUPERFICIES ARTICULARES	
Derrame/sinovitis:		Cartilago (*):	
0. Ausente	0	0. Normal	0
1. Moderado	1	1. Alteración de la ecoestructura o pérdida de espesor que afecta < 25 % de la superficie articular	1
2. Severo	2	2. Pérdida parcial o completa del cartilago articular que afecta ≤ 50 % de la superficie articular	2
Hipertrofia sinovial:		3. Pérdida parcial o completa de la superficie articular que afecta > 50 % de la superficie articular	3
0. Ausente/leve	0	4. Destrucción completa del cartilago con destrucción o ausencia completa del cartilago articular sobre la superficie	4
1. Moderado	1	Hueso:	
2. Severo	2	0. Normal	0
		1. Irregularidad moderada del hueso subcondral con/sin osteofitos periaarticulares	1
		2. Alteración del hueso subcondral con/sin erosiones y presencia de osteofitos prominentes periaarticulares	2
		(* Cartilago: Codo: vertiente anterior de la epífisis distal del húmero Rodilla: cartilago de la tróclea femoral Tobillo: cartilago que cubre la vertiente anterior de la cúpula astragalina	

Se trata de una escala aditiva.
El score total representa la suma de las puntuaciones por las anomalías detectadas.
El rango de los valores oscila entre 0 (mínimo) y 8 (máximo).

Figura 11. Escala HEAD-US



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

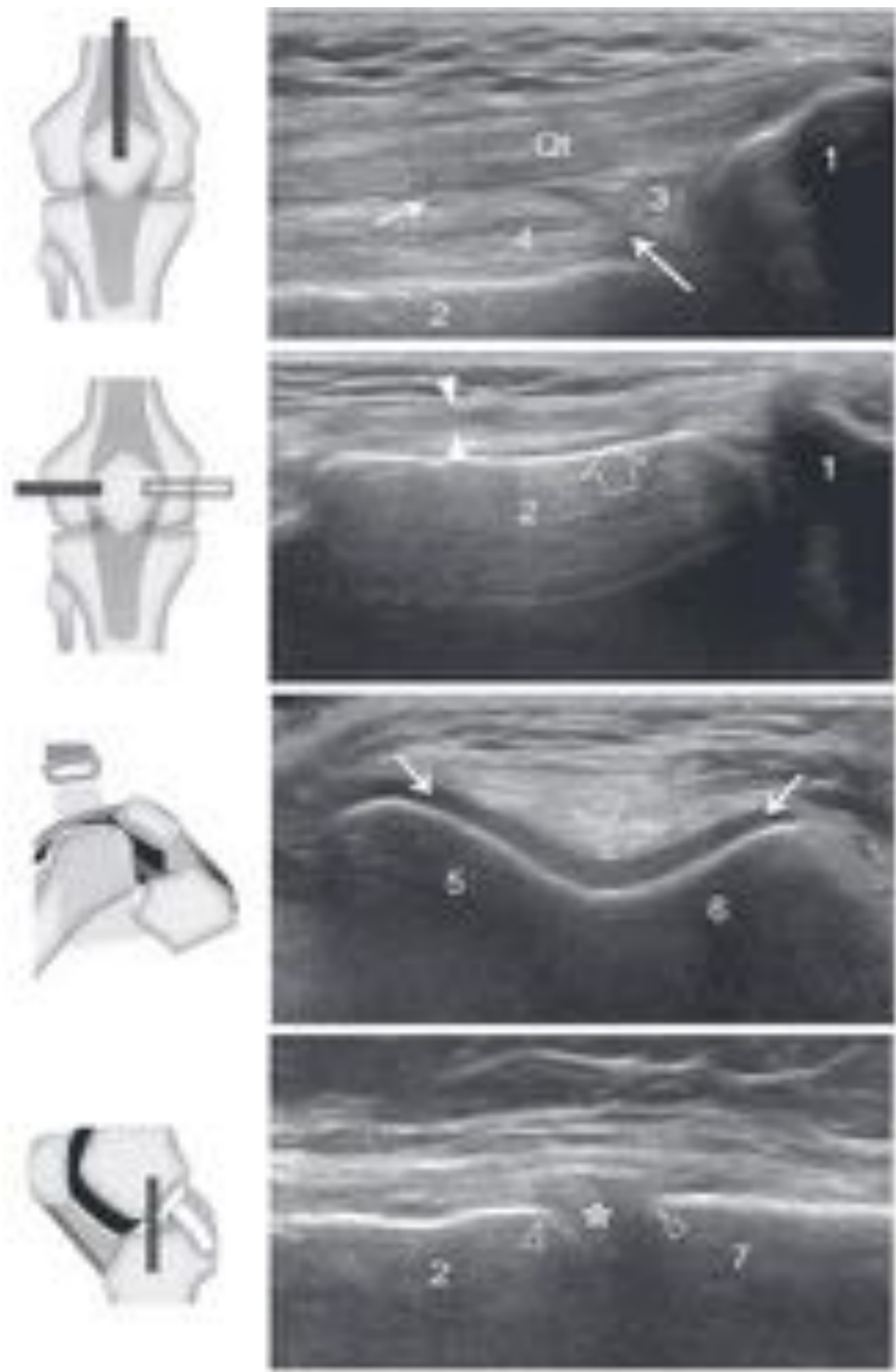


Figura 14. (Imágenes cedidas por el Dr. Martinoli) Valoración ecográfica de la rodilla.

- A. Abordaje sagital anterior para valorar el receso suprapatelar.
- B. Abordaje transverso anterolateral para valorar el receso parapatelar, situado entre el retináculo patelar lateral y el cóndilo lateral femoral.
- C. Abordaje transversal de la tróclea femoral mediante flexión máxima de la rodilla.
- D. Abordaje coronal del espacio femorotibial para valorar el menisco medial.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

La **actividad inflamatoria** (derrame, sinovitis o hipertrofia sinovial) se valora explorando los siguientes recessos articulares:

- **Codo:** recessos radial, coronoideo y olecraniano.
- **Rodilla:** recessos suprapatelar y parapatelar.
- **Tobillo:** receso posterior de la articulación tibioastragalina, receso subastragalino y el seno del tarso.

Actividad inflamatoria (distensión articular). Derrame/sinovitis (Figura 16):

- **Ausente: 0**
- **Moderado: 1**
- **Severo: 2**

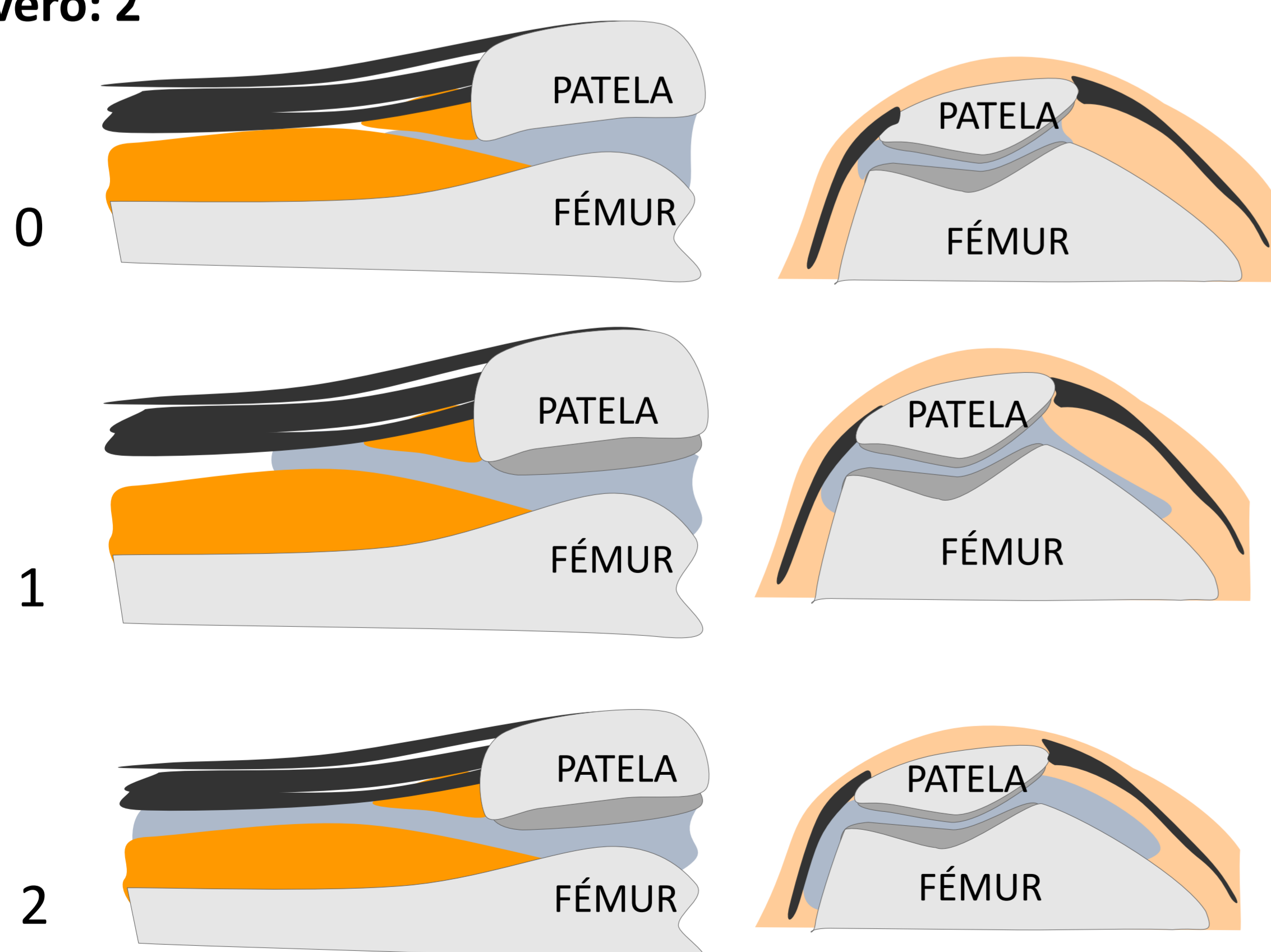


Figura 16. (Imágenes cedidas por el Dr. Martinoli) Valoración ecográfica de la rodilla. A. Ausencia de hipertrofia sinovial. B. Hipertrofia sinovial moderada. Hipertrofia sinovial severa.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

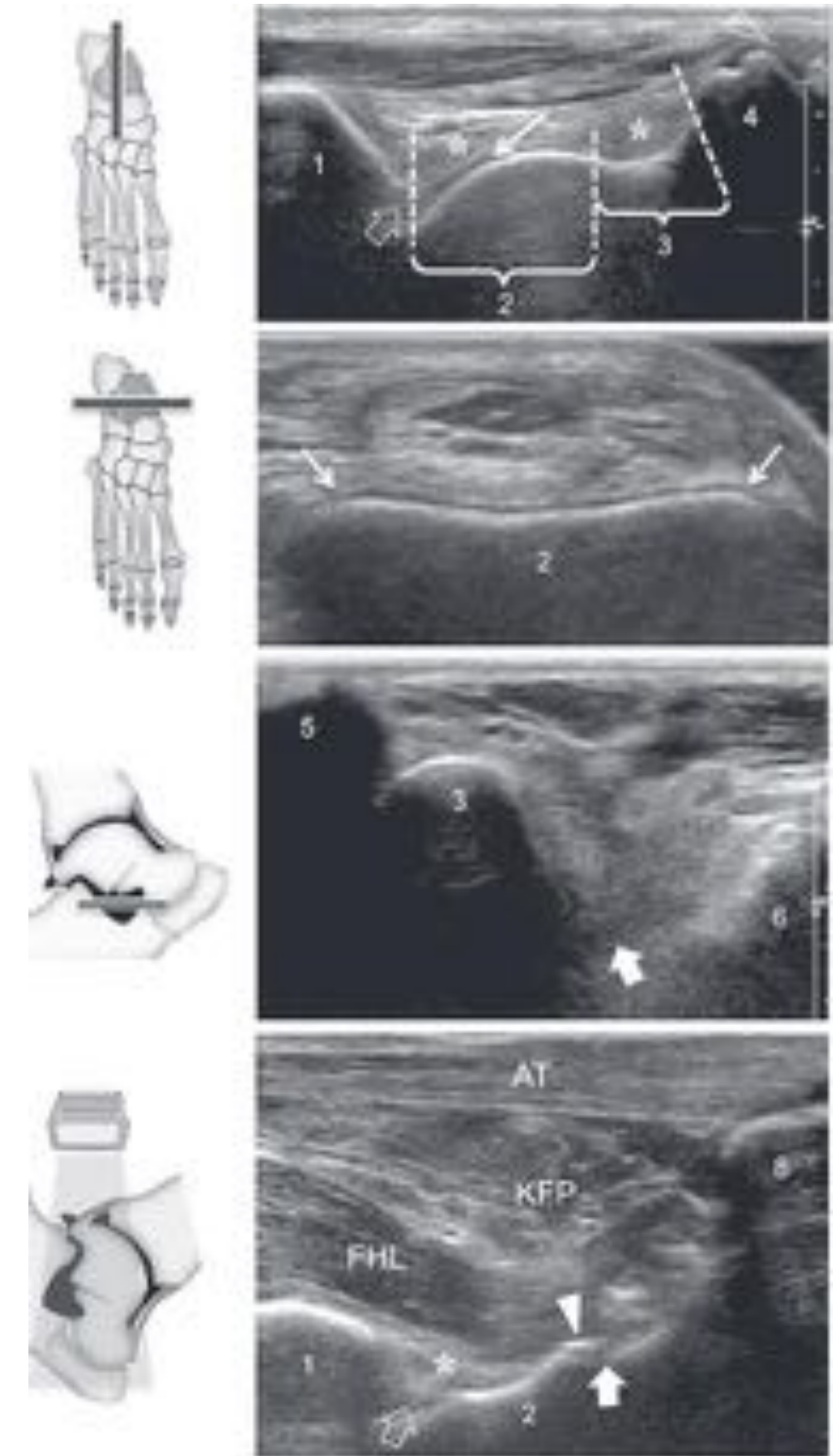


Figura 15. (Imágenes cedidas por el Dr. Martinoli) Valoración ecográfica del tobillo:

- A. Abordaje anterior longitudinal de la articulación tibioastragalina.
- B. Abordaje anterior transversal para valorar la cúpula astragalina.
- C. Abordaje lateral transversal para valorar el receso subastragalino y el seno del tarso.
- D. Abordaje posterior longitudinal sobre el tendón de Aquiles para valorar el receso posterior de la articulación tibioastragalina.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

El **daño osteocondral** se valora en las superficies articulares, examinando el cartílago y la afectación del hueso subyacente.

El cartílago :

- **Codo:** vertiente anterior de la epífisis distal del húmero.
- **Rodilla:** cartílago de la tróclea femoral.
- **Tobillo:** cartílago que cubre la vertiente anterior de la cúpula astragalina.

Daño osteocondral (superficies articulares). Cartílago (Figura 17):

- Normal: 0
- Alteración de la ecoestructura o pérdida de espesor que afecta < 25 % de la superficie articular: 1
- Pérdida parcial o completa del cartílago articular ≤ 50 %: 2
- Pérdida parcial o completa de > 50 % (Figura 18): 3
- Destrucción completa: 4



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

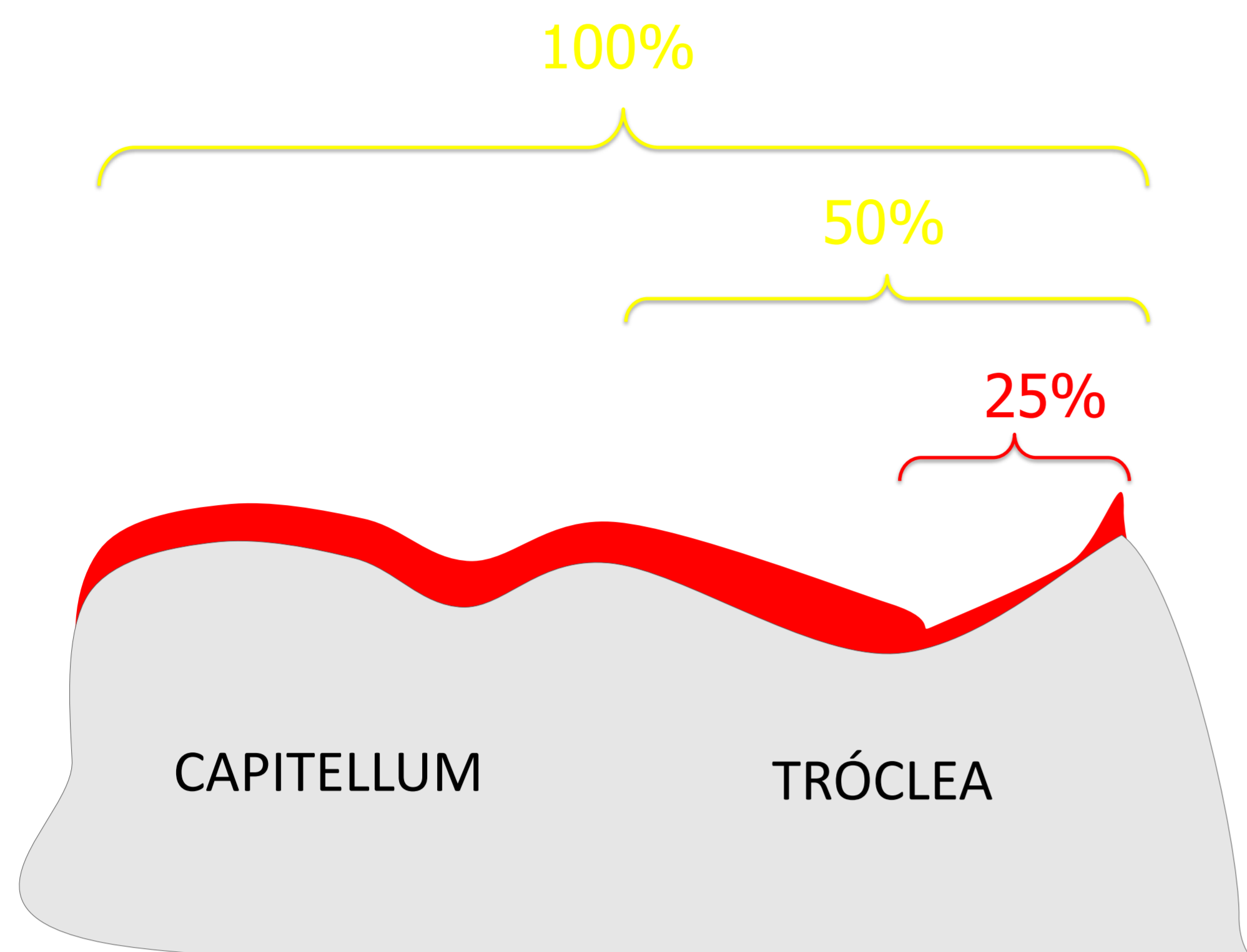


Figura 17. Esquema de la afectación condral a nivel de vertiente anterior de la epífisis distal del húmero.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

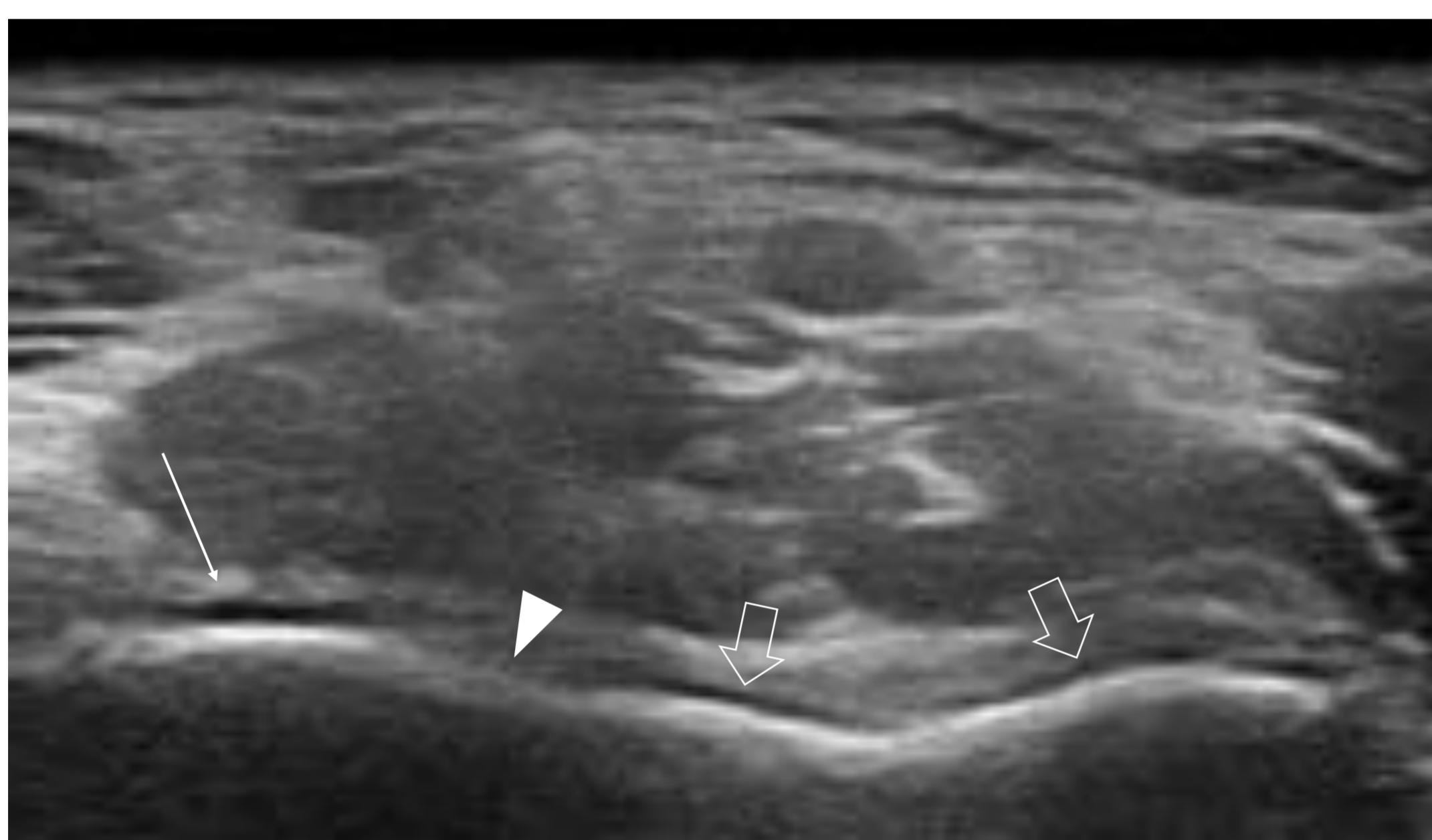


Figura 18. Afectación condral de la tróclea femoral con una pequeña área de grosor normal (flecha), con varias áreas con pérdida parcial de espesor (flechas huecas) y un área con pérdida completa del espesor (cabeza flecha).

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

Daño osteocondral (superficies articulares)

Hueso (Figura 19):

- Normal: 0
- Irregularidad moderada del hueso subcondral con/sin osteofitos periarticulares: 1
- Alteración del hueso subcondral con/sin erosiones y presencia de osteofitos prominentes periarticulares: 2

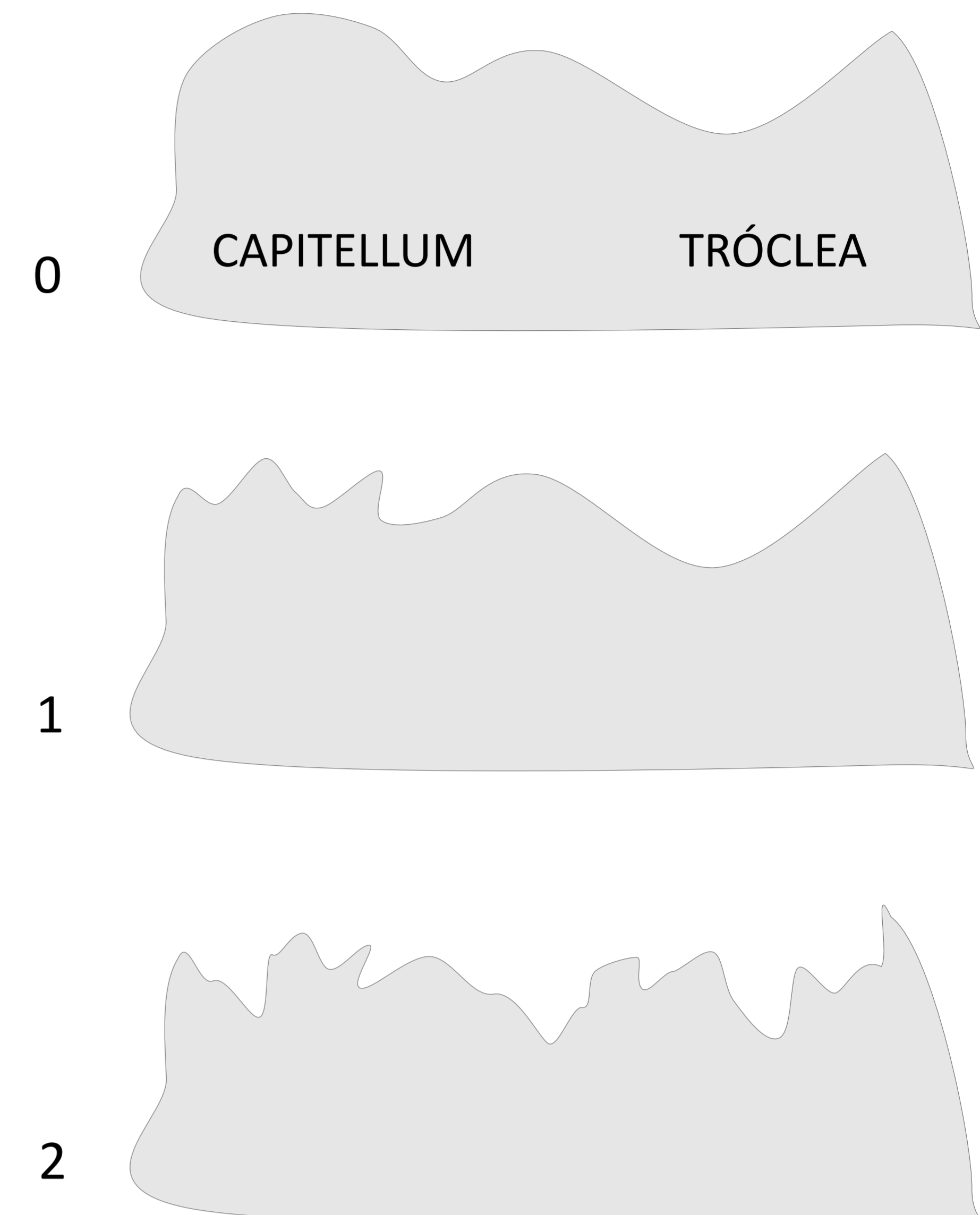


Figura 19. Esquema de la afectación osteocondral a nivel de vertiente anterior de la epífisis distal del húmero.

Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. Thromb Haemost 2013;109:1170–1179 DOI:10.1160/TH12-11-0874

CONCLUSIONES

La detección y el tratamiento precoz de la hemartrosis, son las estrategias más útiles para evitar el desarrollo de la artropatía hemofílica. Por lo tanto, HEAD-US, es una herramienta fundamental en el manejo actual de la hemofilia, ya que es fácilmente reproducible incluso para profesionales no especialistas en radiología.

HEAD-US permite realizar controles seriados de la evolución del hemartros y sus consecuencias, de modo que facilita el manejo terapéutico, con un mejor ajuste de las dosis de tratamiento. Al mismo tiempo, estandariza los protocolos y la interpretación, minimizando las limitaciones implícitas de ser operador-dependiente.



Evaluación ecográfica de la afectación articular en la hemofilia

BIBLIOGRAFÍA

1. Martinoli et al. HEAD-US Scoring System. *Thromb Haemost* 2013;109:1170–1179
DOI:10.1160/TH12-11-0874
2. Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, et al. Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males: A Meta-analytic Approach Using National Registries. *Ann Intern Med* 2019.
3. Carcao MD. The diagnosis and management of congenital hemophilia. *Semin Thromb Hemost* 2012; 38:727.
4. White GC 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001; 85:560.
5. Franchini M, Favaloro EJ, Lippi G. Mild hemophilia A. *J Thromb Haemost* 2010; 8:421.
6. Venkateswaran L, Wilimas JA, Jones DJ, Nuss R. Mild hemophilia in children: prevalence, complications, and treatment. *J Pediatr Hematol Oncol* 1998; 20:32.
7. Aviña-Zubieta JA, Galindo-Rodriguez G, Lavalle C. Rheumatic manifestations of hematologic disorders. *Curr Opin Rheumatol* 1998; 10:86.
8. Steven MM, Yogarajah S, Madhok R, et al. Haemophilic arthritis. *Q J Med* 1986; 58:181.
9. Querol F, Rodriguez-Merchan EC. The role of ultrasonography in the diagnosis of the musculo-skeletal problems of haemophilia. *Haemophilia* 2012; 18:e215.
10. Bakeer N, Shapiro AD. Merging into the mainstream: the evolution of the role of point-of-care musculoskeletal ultrasound in hemophilia. *F1000Res* 2019; 8.
11. Bakeer N. A new wave in the evaluation of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2017; 23:491.
12. Ligocki CC, Abadeh A, Wang KC, et al. A systematic review of ultrasound imaging as a tool for evaluating haemophilic arthropathy in children and adults. *Haemophilia* 2017; 23:598.
13. Ljung R, Petrini P, Nilsson IM. Diagnostic symptoms of severe and moderate haemophilia A and B. A survey of 140 cases. *Acta Paediatr Scand* 1990; 79:196.
14. Pollmann H, Richter H, Ringkamp H, Jürgens H. When are children diagnosed as having severe haemophilia and when do they start to bleed? A 10-year single-centre PUP study. *Eur J Pediatr* 1999; 158 Suppl 3:S166.
15. Fernandez-Palazzi F, Hernandez SR, De Bosch NB, De Saez AR. Hematomas within the iliopsoas muscles in hemophilic patients: the Latin American experience. *Clin Orthop Relat Res* 1996; :19.
16. Jaganathan S, Gamanagatti S, Goyal A. Musculoskeletal manifestations of hemophilia: imaging features. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2011 Oct;40(5):191–7.