



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN REGIONAL DE BAJA CALIFORNIA
UNIDAD DE MEDICINA FAMILIAR No 28**



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE BAJA CALIFORNIA
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

TESIS

**EVALUACIÓN DEL GRADO DE ARTROPATÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO
CON HEMOFILIA DEL HGP/MF No.31 DEL IMSS**

Trabajo para obtener el diploma de especialista en Medicina Familiar

Presenta:

Martha Patricia Ortiz Gerardo

Asesor temático:

Dr. Rey Manuel Hurtado Llamas

Dra. Yariel Araujo López

Asesor metodológico:

D:C. María Elena Haro Acosta

Mexicali, Baja California Noviembre 2017

IDENTIFICACIÓN DE LOS INVESTIGADORES:

Investigador principal: Martha Patricia Ortiz Gerardo

Matrícula: 98023831

Adscripción: UMF.No.28 Mexicali B.C.

Lugar de trabajo: INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL (IMSS)

Teléfono: 6861860959

Correo electrónico: dragerardo888@hotmail.com

Investigador responsable: Dr. Rey Manuel Hurtado Llamas

Matrícula: 99025073

Adscripción: UMF No.31 IMSS Mexicali B.C.

Teléfono: 686 5534790 y 686 5529057

Correo electrónico: reyman_hu@hotmail.com

Asesor temático: Dra. Yariel Araujo López

Matrícula: 98022855

Adscripción: HGZ No.30 IMSS Mexicali B.C

Teléfono: 5 55 51 50 / 686 2426366/ 6862449134

Correo electrónico: yariel_md@hotmail.com

Asesor metodológico: D.C. María Elena Haro Acosta

Matrícula: 9926178

Adscripción: Coordinación de Investigación en Salud

Lugar de trabajo: Delegación Baja California IMSS

Teléfono: 686 5647764 ext. 1209

Correo electrónico: maria.haroa@imss.gob.mx,

ÍNDICE

Resumen	4
Marco teórico	5
Antecedentes	15
Justificación	18
Planteamiento del problema	19
Objetivos	20
Material y métodos	21
Diseño del estudio	
Población del estudio	
Periodo del estudio	
Lugar de realización del estudio	
Tipo de muestreo	
Tamaño de la muestra	
Criterios de selección	
Instrumentos de medición	
Procedimiento	
Operacionalización de las variables	
Análisis estadístico	
Aspectos éticos	
Resultados	25
Discusión	29
Conclusiones	31
Recomendaciones	31
Referencias bibliográficas	26
Anexos	29

RESUMEN

EVALUACIÓN DEL GRADO DE ARTROPATÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA DEL HGP/MF No.31 DEL IMSS

Investigadores: Martha Patricia Ortiz Gerardo, Rey Manuel Hurtado,
Yariel Araujo López, María Elena Haro Acosta.

Introducción: La Artropatía Hemofílica (AH) es una enfermedad degenerativa con componente inflamatorio, invalidante, consecuencia de las hemorragias intra articulares recurrentes; el 75-90% de los pacientes con Hemofilia la padecen, la AH causa la discapacidad temprana del paciente que la padece e incluso pone en riesgo de muerte a edades tempranas **Objetivo:** Evaluar el grado de artropatía en el paciente pediátrico con hemofilia del HGP/MF No.31 DEL IMSS. **Material y métodos:** Estudio descriptivo, observacional y transversal en los niños con diagnóstico de hemofilia que acudieron al Servicio de Hematología del HGP/MF No.31 del IMSS, en el periodo de enero a febrero del 2017; se les efectuó valoración clínica articular mediante medición clínica con instrumento de la FMH, ultrasonografía articular y valoración radiológica articular con la Escala de Arnold Hilgartner y Petterson. Previa aceptación por el Comité Local de Investigación y la directora de la unidad y carta de consentimiento informado y asentimiento de los niños. Se utilizó estadística descriptiva, con medidas de tendencia central, porcentajes y frecuencias con el programa estadístico SPSSv.21. **Resultados:** La edad media fue 9.84 ± 4.12 años. El 97.36% presentaron Hemofilia tipo A. La hemofilia moderada se presentó en 52.6% por el porcentaje de factor deficiente. De acuerdo a los hallazgos clínicos y radiológicos fue la Artropatía Grado I fue la más frecuente y la articulación de rodilla la más afectada. El ultrasonido fue el método de evaluación de utilidad para hallazgos más prematuros. **Conclusiones:** El ultrasonido musculoesquelético (articular), es una herramienta útil para la evaluación inicial de pacientes con diagnóstico de hemofilia y detección de artropatía aun en pacientes con exploración física y radiológica normal. **Palabras clave:** niños, hemofilia, artropatía, ultrasonografía articular, Escala de Arnold Hilgartner y Petterson.

MARCO TEÓRICO

Definición

La Hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito manifestado como una enfermedad que genera hipocoagulabilidad producto de la deficiencia de la actividad del factor VIII en hemofilia tipo A y del factor IX en Hemofilia tipo B. ¹

Fisiopatología

Se origina por el déficit o ausencia de la función del factor VIII (Hemofilia A Hemofilia Clásica) o del factor IX (Hemofilia B o Enfermedad de Christmas) Tienen herencia recesiva ligada al cromosoma X, Por lo tanto solo se manifiesta en varones y las mujeres son Portadoras. ^{1,2} En el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos. La principal causa es la deficiencia cuantitativa o cualitativa o funcional de estos factores. Las alteraciones en los factores de coagulación se producen por mutaciones en el gen del factor VIII, (FVIII) en posición Xq28 o del factor IX (FIX) en posición Xq27. ^{2,3}

La hemofilia se hereda en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación de novo; cuyo propositus la heredará a su descendencia con el mismo patrón ligado al cromosoma X. ¹ Las alteraciones cromosómicas son resultado de mutaciones puntuales en el 46% de los casos, rearrreglos (reversiones) en 42%, deleciones 8% y mutaciones no identificadas 4%. El déficit de FVIII o FIX produce una prolongación del tiempo de tromboplastina con tiempo de protrombina normal. ²

Es importante conocer si se trata de una nueva mutación o es un caso heredado para establecer un pronóstico frente a otros hijos, la historia clínica, antecedentes heredofamiliares y el patrón de Herencia. En los heredados, suele haber casos familiares. Debido a su transmisión por el cromosoma X, en un varón afectado todas sus hijas serán portadoras y no habrá hijos varones enfermos. ^{1,3}

Las mujeres portadoras tendrán un 50% de hijos varones afectados y un 50% de mujeres portadoras. ² Los árboles genealógicos pueden ayudar a establecer a las portadoras obligadas. También se puede realizar un estudio de la actividad del

FVIII o FIX en madres de varones enfermos graves, pues suelen estar disminuidos. ^{1,4}

Diagnóstico

La confirmación se da cuando el nivel de actividad del factor- factor coagulante- es inferior al normal en dos determinaciones analíticas (menos de 50% o 50 UI/dL), tanto por el déficit de la proteína, como por alteración de su función. ¹ El diagnóstico diferencial principal se establece con la enfermedad de Von Willebrand (EVW), por que como se ha comentado, el factor de Von Willebrand trasporta y estabiliza al FVIII evitando su degradación proteolítica y, por tanto, en esta enfermedad, los niveles de FVIII pueden ser bajos. Por eso, es necesario también determinar los niveles y función del FVIII y, en especial, descartar el tipo 2N de EVW, si la herencia es autosómica. ²

Epidemiología

La Federación Mundial de la hemofilia en el año 1969 lanzo el programa de centros internacionales de tratamiento, en México se creó La Federación Mexicana de la hemofilia filial a la FMH en el año 1970; estos organismos han permitido el desarrollo de estudios de investigación encaminados al diagnóstico, tratamiento y complicaciones de la hemofilia así proporcionar un panorama fiel de la enfermedad y en el año 2001 surge la Asociación de Hemofilia de las Californias cuyo propósito inicial era apoyar a los pacientes con diagnóstico de hemofilia en el estado y mantener una campaña permanente de información y concientización, posteriormente por la preocupación por el desabasto de los factores VIII y IX. ²

La Federación Mundial de la Hemofilia para el 2015 mencionó la prevalencia de hemofilia en países de medianos ingresos es de 5.8 por cada 100 000 varones, la hemofilia A es cinco veces más frecuente que la B, afecta de 1 / 5000- 10000 y la B 1/30,000-50,000 recién nacidos varones. ²

La Federación Mexicana de Hemofilia filial a la FMH para el año 2016 menciona que en México se calcula que existen 5,221 personas con hemofilia, aunque con

diagnóstico completo, solo se tiene un registro de 4,925, muchas no cuentan con ningún tipo de seguridad social.²

La FMH menciona que en el 2016, el 75% de las personas con deficiencias de la coagulación no reciben el tratamiento adecuado e incluso carecen del tratamiento;^{2, 5} para este mismo año se calcula que de las 5,221 personas diagnosticadas con algún tipo de hemofilia el 70% presenta ya un daño articular a causa del tratamiento inadecuado o nulo de la enfermedad. Se estima que el 50% de los pacientes con diagnóstico de hemofilia presentan daño articular clínicamente evidente posterior al sexto episodio de sangrado intraarticular.^{2, 4}

Cuadro Clínico

El cuadro clínico de los tipos A y B es idéntico, ya que ambos factores actúan juntos en la vía intrínseca de la coagulación. La gravedad del fenotipo por lo tanto de las manifestaciones clínicas depende de la actividad expresada en porcentaje y los niveles del factor VIII o IX:

- **Leve entre el 5 al 40% de actividad**, se presentan hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.
- **Moderada entre el 1 y 5% de actividad**, se presentan hemorragias espontáneas ocasionales. Hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores.
- **Grave menos del 1% de actividad**, se presentan hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos.^{2, 5-7}

Los pacientes hemofílicos tienen íntegra la hemostasia primaria por lo tanto la hemorragia se manifiesta como tardía.¹

La presentación más común de las hemorragias en el hemofílico son las hemartrosis, hematomas musculares profundos y hemorragias cerebrales en un 95%.^{1, 2} Las hemorragias más frecuentes son: las articulares (hemartrosis en las articulaciones de carga como rodillas, tobillos y codos), el 70% de los pacientes la

presentan, se manifiestan como dolor, tumefacción y aumento de la temperatura de la articulación con limitación funcional. En segundo lugar los hematomas musculares superficiales y profundos. ^{1, 3, 8}

Los casos graves más frecuente de la Hemofilia tipo A presentan síntomas antes del primer año de vida y datos clínicos de hemartrosis en los primeros 2 años de vida cuando inician la deambulación como efecto de la movilidad. ^{8, 9}

Las formas habituales de presentación en los primeros años son: equimosis, hematomas grandes al mínimo traumatismo. El patrón hemorrágico varía entre los pacientes, presentando entre 5 y 10 hemorragias anuales. ^{3, 8}

Diagnóstico.

El diagnóstico prenatal es por biopsia de vellosidad coriónica (10-14 semanas de gestación) o amniocentesis (15-20 semanas de gestación). El sexo del feto se detecta a la 7 semana de gestación por lo cual un estudio DNA fetal en sangre materna y evitar, si son mujeres. ¹

Los exámenes de laboratorio para el diagnóstico de hemofilia inicialmente son: biometría hemática, frotis de sangre periférica y coagulograma básico como son el Tiempo de Protrombina (TP), Tiempo de Tromboplastina Parcial activado (TTPa) y tiempo de trombina (TTP). ^{6, 8}

La prueba más específica y que mejor refleja los factores FVIII y FIX es el TTPa. En el paciente típico el TTPa está prolongado y corrige al adicionar plasma normal a la prueba. El resto de las pruebas deben estar normales. Depende de los instrumentos, reactivos y técnicas del laboratorio la fidelidad de los resultados obtenidos posterior a los resultados se deben elaborar controles. ^{6, 8}

La segunda opción son los exámenes de sustratos cromogénicos, menos variables en el resultado y proporcionan una visión más completa e integral del momento de la coagulación. Las Pruebas Globales, como el tromboelastograma y la curva de generación de trombina, que evalúan a su vez la fibrinólisis, la función plaquetaria y la generación de trombina. ⁸

El diagnóstico definitivo de hemofilia así como su clasificación se realiza midiendo el nivel funcional de FVIII o FIX para la HA o HB, respectivamente. La mayoría de estos pacientes tienen menos del 30% del factor en cuestión. Los pacientes con diagnóstico de enfermedad grave se diagnostican regularmente antes del primer año de vida. Los casos leves y moderados pueden no presentar prolongación en el TTPa, por este motivo si el paciente presenta cuadro clínico sugestivo debe sospecharse y medirse directamente FVIII, FIX y el factor de Von Willebrand (FvW). Es así que los casos leves son diagnosticados tardíamente y se hacen evidentes ante un traumatismo o algún evento hemorrágico.^{3, 10}

En la Hemofilia tipo B (HB), el diagnóstico puede ser complicado hasta después del primer año de vida, la explicación está en que el factor (FIX) se estabiliza hasta el sexto mes de vida, aumentando la probabilidad de diagnóstico en pacientes que no padecen la enfermedad. Por lo tanto para diagnóstico de HB es ideal cuantificar el factor FIX a los 6, 12 meses posteriores al nacimiento.³

El diagnóstico diferencial de las hemofilias se hace con otras coagulopatías como la Enfermedad de Von Willebrand (EvW) en sus distintas expresiones cuya característica es un cuadro clínico similar y niveles muy bajos de FVIII, sin embargo la EvW es una patología de la hemostasia primaria, y la hemofilia es una coagulopatía propiamente dicha. Otra diferencia entre los trastornos de la coagulación, es el patrón de Herencia por lo tanto la presentación del cuadro clínico y la enfermedad.⁸

COMPLICACIONES

- **Artropatía Hemofílica (AH)**

La AH es la lesión crónica articular que se manifiesta como secuela inflamatoria, hipertrofia sinovial o sinovitis crónica la cual genera depósitos de hierro (hemosiderina) en la zona afectada, desencadenando liberación de citoquinas proinflamatorias, proliferación vascular que aumenta el riesgo de re sangrados;

este proceso degenerativo favorece el daño articular, restricción funcional y discapacidad.³

Las articulaciones afectadas con mayor frecuencia son rodillas, codos y tobillos y en menor frecuencia codos y muñecas. El sangrado de tobillos es la manifestación más frecuente en niños la manifestación articular en rodillas y codos es la manifestación más frecuente en adolescentes y adultos. La pérdida del espacio articular, contractura, atrofia de los músculos y cartílagos favorecen la destrucción del mismo y ocasionan pérdida de movilidad; las opciones de tratamiento incluyen profilaxis secundaria, analgésicos, rehabilitación y como último recurso la cirugía. Las hemartrosis repetidas en pocos años, ocasionan una artropatía grave e irreversible. Un 50% de los casos graves de hemofilia tienen degeneración articular comprobable a los 6 años posteriores a primer episodio de hemartrosis.^{3, 6}

Evaluación y diagnóstico de Artropatía Hemofílica

El examen físico de las articulaciones del paciente pediátrico con hemofilia es por si solo poco sensible para la detección en fases tempranas de la enfermedad hemorrágica ya que la valoración en este sector es compleja por la inmadurez en la estructura osteomuscular del paciente pediátrico.⁴

La gravedad de la artropatía y la disfunción subsecuente se asocian con la frecuencia hemorrágica y el número total de episodios de hemartrosis en una misma articulación. El daño a nivel articular así como el grado de funcionalidad de la misma es posible determinarse actualmente mediante la exploración física completa y adecuada la cual considera los siguientes parámetros clínicos:^{5, 8, 9}

- -Derrame: se valoran aspectos tales como la duración del derrame y su severidad, con esto la facilidad para identificar los rebordes óseos palpables bajo la piel, la existencia o no de líquido y la presencia de tensión por el aumento de volumen local.
- -Atrofia muscular: realizando medidas reproducibles con referencias anatómicas adecuadas.

- -Crepitación: puede ser palpada o escuchada. Es significativa cuando persiste al movilizar la articulación repetidamente.
- -Presencia de contractura a nivel articular.
- -Presencia de dolor local a la palpación o movilización.
- -Fuerza muscular.
- -Marcha, evaluando sus 4 modalidades: caminar, escalar, correr o saltar.
- -Alineación axial.^{8,9}

A principios de los años 80 se presentaron los métodos de valoración de AH mediante radiología simple, los sistemas de puntuación para evaluarlas de Arnold-Hilgartner y Petterson son útiles para valorar la progresión de la enfermedad articular en un paciente y hacer una comparación con la presentación clínica de la enfermedad articular hemorrágica. (Anexo 1,2)^{6,9}

La puntuación de las escalas de valoración radiológica consiste en asignar el cambio radiológico más avanzado según la evolución fisiopatológica teórica de la enfermedad (de 0 al 5) es decir se utiliza esta escala de forma progresiva. La escala de Petterson, es un sistema de puntuación aditivo por lo que a cada cambio radiológico se asigna una puntuación en función de su gravedad; valora 8 parámetros, con una puntuación máxima de 13 puntos. Utiliza exclusivamente datos radiológicos excluyendo así el edema de partes blandas, esta escala permite detectar cambios en pequeños periodos de tiempo y hacer discriminación entre los diferentes tipos de artropatía. (Anexo 2)⁹

La clasificación de artropatía por la escala de Arnold Hilgartner es una escala progresiva que se basa en 4 etapas, se basa en criterios clínicos y radiológicos así como estadifica la evolución iniciando en aumento de volumen de partes blandas hasta la completa desorganización articular con aparición de anomalías óseas y cartilaginosas. (Anexo 2)^{6,9}

El Ultrasonograma (USG) musculoesquelético permite detectar cambios que no son visibles aun con estudios radiográficos, como la hipertrofia sinovial, la disminución del cartílago articular y las lesiones ocupativas, quísticas o sólidas.⁹

La resonancia magnética es un excelente estudio para análisis de tejidos blandos y alteraciones osteocondrales en etapas tempranas de la AH con limitantes que la hacen poco factible para utilizarla como método diagnóstico de primera línea.¹¹

- **Infecto-Contagiosos:**

Actualmente es raro, sin embargo la administración de hemoderivados llevan riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas (VIH, virus de Hepatitis, entre otros)

- **Inhibidores:**

Complicación más temida de la enfermedad. Es una Inmunoglobulina que neutraliza, impide y degrada el factor de coagulación al que va dirigido. Es un problema grave porque impide la restitución del factor deficiente. Los inhibidores como problema más grave para las instituciones se presentan en un 20-30% de pacientes con Hemofilia A entre el 2-5% de pacientes con Hemofilia tipo B. La mayoría de los inhibidores se desarrollan dentro de las primeras 50 exposiciones tras la administración de cualquier infusión del factor VIII o IX en un periodo de 24 horas.^{1, 2} Los pacientes que han desarrollado inhibidores tienen un mayor riesgo de desarrollar complicaciones y progresión a estadios avanzados de daño articular. Estos pacientes deben de tratarse con productos de bypass, como el factor VII activado recombinante o el concentrado de complejo protrombínico activado, los cuales reducen entre un 45 y un 80% los eventos hemorrágicos. Se ha demostrado que la profilaxis en pacientes con inhibidores puede disminuir un 50% de los episodios de sangrado.^{2, 3}

Tratamiento

El tratamiento principal es el concentrado plasmático inactivado o recombinante, de forma precoz en las hemorragias y/o de forma profiláctica (casos graves), aunque pueden inducir al desarrollo de inhibidores. En la hemofilia A moderada o leve se puede emplear Desmopresina (DDAVP).³

Las ventajas de los tratamientos profilácticos frente a los tratamientos a demanda son sustanciales, tanto desde el punto de vista individual (reducción de episodios hemorrágicos y/o dolorosos, disminución del riesgo de artropatías y otras complicaciones, decremento de los niveles de absentismo escolar y laboral, mejorar el estado de salud, la calidad de vida y la satisfacción vital, entre otras). Como socioeconómico (merma de los gastos médicos, descenso en el número de consultas, urgencias y hospitalizaciones).^{1, 2}

En la actualidad es el empleo de productos liofilizados, recombinantes como derivados plasmáticos de los factores VIII, FIX y FVIII, además de complejos activados y adyuvantes como los antifibrinolíticos, los análogos de la DDAVP y gomas hemostáticas locales.^{2,3}

El estándar de oro en la actualidad se basa en la reposición del factor faltante, de preferencia mediante la profilaxis o como tratamiento oportuno a demanda, lo que significa administrar a la brevedad el factor hemostático deficiente en dosis óptima y suficiente dependiendo de la gravedad y la localización de la lesión. Las dosis requeridas calculadas para el Factor VIII (FVIII) administradas cada 8-12 horas y el Factor IX (FIX) de 12 a 24 horas. El paciente que ya ha creado inhibidores tiene otras necesidades y se maneja mediante estándares distintos de rescate.^{2, 3}

Profilaxis de la hemofilia: Es aplicar el factor deficiente para prevenir la hemorragia, principalmente articular. Se emplea como terapia a largo plazo, pero también puede ser empleada en periodos cortos como preventivo ante un evento invasivo, o riesgo de exposición.¹

Beneficios de la Profilaxis:

- Menos hemartrosis
- Menos artropatía
- Menos hemorragias musculares
- Menos riesgo de hemorragia cerebral
- Menos ingresos hospitalarios
- Monitoreo menos frecuente

- Menor ausentismo escolar y laboral.
- Menos requerimiento de cirugía articular.

En el caso de la AH existen dos modalidades de tratamiento sustitutivo del factor deficiente: a demanda y profiláctico. El tratamiento a demanda se administra únicamente después de un episodio hemorrágico con el objetivo de resolverlo y el tratamiento profiláctico se administra aunque no exista sangrado con el objetivo de mantener los niveles plasmáticos del factor requerido, lo que permite un estilo de vida muy cercano a la normalidad, con la disminución del riesgo de sangrado.³

El tratamiento de rehabilitación, se clasifica en la etapa aguda y subaguda después de la hemorragia articular con el objetivo de evitar el dolor, la recuperación de la función articular, potenciar la musculatura y reinserción del paciente a su actividad habitual. Las opciones terapéuticas en esta etapa son la artrocentesis, la ortesis, crioterapia y cinesiterapia. Y la crónica posterior a las hemorragias de repetición. En pacientes con lesión articular avanzada con el objetivo de mantener la movilidad de la articulación y evitar la atrofia muscular.³

El objetivo de los esquemas de tratamiento es mejorar la función articular, mitigar el dolor y ayudar al paciente a incorporarse a su vida cotidiana y retomar las actividades normales. Las opciones de tratamiento para la AH dependen de la etapa de la condición y la sintomatología, el impacto en su vida diaria y los recursos disponibles. El control del dolor es uno de los objetivos principales, la fisioterapia supervisada y enfocada a preservar la fuerza muscular y la habilidad funcional.^{2,3}

El manejo quirúrgico principalmente en aquellos pacientes que no han contado con un manejo integral de tratamiento en fase aguda y de mantenimiento. Los procedimientos quirúrgicos son realizados en pacientes hemofílicos de más de 14 años de edad. Los procedimientos quirúrgicos para AH son punciones articulares, sinovectomías, alargamientos tendinosos, desbridamientos articulares, osteotomías, artrodesis, artroplastias y la osteosíntesis.^{2,3}

:

ANTECEDENTES

La Asociación de Hemofilia de las Californias en el informe otorgado a la Federación Mexicana sobre las actualizaciones en Hemofilia en el 2016 menciona que se tenía un registro oficial de 175 pacientes con diagnóstico de hemofilia, ^{2, 3} de los cuales en el municipio de Mexicali, 38 son pacientes pediátricos afiliados al IMSS, lo que representa el 21.1%. ⁴

En el estudio de Funk y colaboradores 2002, realizaron una comparación de las escalas de valoración radiológica de las AH en los que se menciona que han sido de utilidad durante más de tres décadas para la valoración y estadificación del daño articular secundario a las hemartrosis en el paciente hemofílico. Los estudios radiológicos son un método válido, complementario a la evidencia clínica, económica y accesible para seguimiento de la enfermedad articular. ¹¹

Otro estudio realizado en el 2002 en los países bajos, en 117 pacientes con hemofilia severa, mostraron asociación entre las escalas de severidad de hemofilia y la relación con escala de Petterson observando que las puntuaciones aumentaron un punto por cada 13 hemorragias articulares con un intervalo de confianza del 95%, no se evidenció progresión independiente de las hemorragias articulares respecto a las puntuaciones de la escala de Petterson. ¹²

El protocolo de investigación realizado en Canadá en el 2007 por Zukotynski y colaboradores sobre la evaluación de articulación de rodillas y tobillos de pacientes pediátricos con hemofilia refiere que la imagenología articular representa una importante herramienta para detectar anormalidades, grados y severidad de AH y a su vez, ayuda a monitorizar los efectos del tratamiento. El USG es un método útil, factible y fácil y no requiere sedación del paciente pediátrico y es un estudio de mínima invasión, comparado con la resonancia magnética que es útil pero requiere de sedar al paciente. ¹³

En el 2012 Querol F y colaboradores, realizaron una recopilación de 24 referencias de estudios europeos de investigación en Inglaterra valorados del año 1991-2011 para el diagnóstico de lesiones musculo-esqueléticas secundarias a

hemofilia por hemartrosis recurrente, concluyeron que el USG articular es una herramienta útil para el diagnóstico oportuno de enfermedad articular en el paciente hemofílico, fácil, rápido, efectivo, económico y confirma la evaluación clínica con lo que pronostica evolución.¹⁴

En España se realizó en el año 2014 un estudio retrospectivo en la Universidad de Zaragoza en un grupo de pacientes afectados por hemofilia a los que se les realizó valoración de AH mediante técnicas de diagnóstico por imagen mediante las escalas Arnold Hilgartner y la de Petterson; concluyendo que las escalas radiológicas simples son una herramienta simple y fácil de analizar, útiles para diagnosticar y monitorizar los cambios articulares progresivos y el USG permite detectar pequeños cambios en periodos más cortos de tiempo y discriminar mejor entre los diferentes grados de artropatía.¹⁵

El estudio transversal realizado en el 2015, en el Hospital Pediátrico Dr Behcet Uz Children's en 38 pacientes de 2 a 18 años, de los cuales 32 tenían hemofilia tipo A y 6 tipo B; se les realizó una evaluación articular de codos, rodillas y tobillos por medio de radiología convencional utilizando herramientas de estadificación, demostró la vigencia actual de las pruebas radiológicas de Petterson y Arnold Hilgartner y concluye que pueden ser utilizadas de forma segura y efectiva como una herramienta de monitoreo de evolución de AH.¹⁶

En el 2016, Tasbihi realizó un estudio donde se efectuó valoración articular en 25 pacientes con Hemofilia severa A y B mediante estudios de imagen por USG y concluyeron es un estudio factible y accesible, no requiere sedar a los niños para evaluar la articulación, además para el seguimiento y progresión de la AH y efectos del tratamiento profiláctico.¹⁷

En el estudio observacional retrospectivo realizado en un hospital en Cuba, en un periodo comprendido del 2001-2006 se estudió un grupo de pacientes con lesiones articulares de rodilla con probabilidad de artropatía evaluada con tres métodos diagnósticos: clínico, USG e invasivo, encontrando que el USG es un

método diagnóstico complementario a la valoración clínica. Mostrando lesión sinovial prematura, lesión de meniscos y lesión de cartílago articular.¹⁸

El estudio prospectivo, observacional y descriptivo efectuado en 39 pacientes con Hemofilia tipo A y B del 2008 al 2009 realizado en la Ciudad de México demostró que el USG de las articulaciones es un recurso útil para evaluar daño prematuro articular.¹⁹

JUSTIFICACIÓN

El trabajo de investigación está sustentado en que actualmente no se cuenta con un informe oficial y actualizado del estado articular en el que se encuentra la población pediátrica del HGP-MF 31 y contamos con un 21.1 % de la población total con diagnóstico de Hemofilia tipo A y B en Baja California.

En el estudio realizado en el IMSS en el año 2016, se estimó un costo directo anual de aproximadamente \$116,287; sin embargo, el rango de estos costos fue muy amplio, desde un mínimo de \$4,332 hasta un máximo de \$757,700 por paciente.^{20, 21}

Aunque la resonancia magnética es el estudio ideal para analizar tejidos blandos y alteraciones osteocondrales en etapas tempranas de la AH, su costo es alto y en los niños se requiere de sedación. En el IMSS se cuenta con los recursos humanos (médicos especialistas en hematología pediátrica, radiología e imagenología y ortopedia pediátrica) que nos permiten hacer una valoración a etapas pertinentes del estado articular del paciente pediátrico e identificar el estado real de la funcionalidad osteomuscular del paciente con hemofilia, además de contar con USG.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En los pacientes pediátricos con el diagnóstico de Hemofilia en sus dos presentaciones A y B, su principal morbilidad son las hemartrosis de repetición, la cual tiene como complicación el daño articular a corto y largo plazo.

El diagnóstico oportuno puede evitar una recidiva hemorrágica y disminuir el riesgo de secuelas graves e irreversibles que limiten la funcionalidad de manera temprana. Las limitaciones de la enfermedad o la ocurrencia de crisis, aumenta la dependencia y provocan frecuentes y prolongados ingresos hospitalarios.

Por lo que es prudente hacer una evaluación clínica y paraclínica oportuna de las posibles alteraciones osteomusculares del paciente hemofílico desde edades tempranas, evitar el daño permanente y la discapacidad funcional. Por lo que surge la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuál es el grado de artropatía en el paciente pediátrico con hemofilia del
HGP/MF No.31 del IMSS?

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

- Evaluar el grado de artropatía en el paciente pediátrico con hemofilia del HGP/MF No.31 DEL IMSS

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar a los pacientes con hemofilia
- Valorar el grado de movilidad de las articulaciones de codos y rodillas
- Determinar el grado de artropatía por radiología mediante la escala de clasificación radiológica: Arnold Hilgartner y Petterson.
- Determinar los hallazgos articulares más frecuentes mediante ultrasonografía
- Conocer el grado de concordancia entre los hallazgos clínicos, radiológicos y por ultrasonido.
- Valorar la articulación más frecuentemente dañada por las hemartrosis repetitivas que caracterizan a la hemofilia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio. Descriptivo, observacional, transversal y prospectivo

Universo de trabajo. Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de hemofilia que acudan al servicio de Hematología Pediátrica en el HGP/MF No.31.

Período del estudio: Enero a marzo del 2017.

Criterios de Selección:

De inclusión

- Pacientes pediátricos menores de 15 años 11 meses afiliados al IMSS con diagnóstico de Hemofilia
- Que acepten participar en el estudio con firma del consentimiento informado de los padres o tutores y de asentimiento de los pacientes.

Criterios de eliminación

- Pacientes que no deseen participar

Instrumento de medición

- Valoración clínica de los arcos de movilidad de articulaciones de codo y rodilla bilateral.
- Escalas de Clasificación de Artropatía por Manifestaciones radiológicas de la Artropatía Hemofílica según las escalas de Clasificación Radiológica: Arnold Hilgartner y Petterson. (Anexo 1,2)
- Valoración ultrasonografía de articulaciones de codo y rodilla bilateral con los parámetros de EULAR. (Anexo 3)
- Hoja de recolección de datos que incluirá: folio, edad, tipo de hemofilia, gravedad de la hemofilia, localización, inhibidores, número de ingresos hospitalarios al año, transfusiones. (Anexo 4)

PROCEDIMIENTO

Con previa autorización del Comité Local de Investigación CLIEIS No 201 del IMSS y del director de la unidad se recabó la información para este proyecto de investigación a los pacientes pediátricos que acuden a atención al servicio de hematología del HGP/MF No. 31 y cumplieron los criterios de inclusión para este estudio.

A los padres o tutores legales de los pacientes se dio a conocer este proyecto y se solicitó firma del consentimiento informado y de asentimiento de los pacientes mayores de 10 años, se le preguntó su nombre, edad, número de seguridad social y teléfono en una ficha de identificación con fecha y se anotará la fecha de la entrevista para identificar el estatus de la enfermedad.

Se realizó una evaluación clínica, radiográfica y por ultrasonido de las articulaciones afectadas de codos y rodillas.

La evaluación clínica que se efectuó en cada uno de los pacientes tipificados se midió con un goniómetro convencional manual de plástico marca Prestige con el cual se valoraron los arcos de movilidad activos normales (flexión, extensión pronación y supinación de las articulaciones de más de un eje de movimiento) de codos y rodillas. Arcos de movilidad normales de rodilla y codo: rodilla flexión 130 grados, extensión 0 grados. Codo flexión 150 grados pronación y supinación a 90 grados.⁹ Se valoró atrofia muscular, crepitación, presencia de contractura articular, dolor local a la palpación o movilización, fuerza muscular, marcha y alineación axial. (Anexo 3).⁹

Posterior a la evaluación clínica articular se solicitaron estudios paraclínicos (Radiografías, ultrasonido articular).

Se analizaron las radiografías de las articulaciones afectadas en posición anteroposterior y lateral. Los parámetros radiográficos evaluados fueron los hallazgos clínicos observados y los parámetros tomados de las escalas de Petterson para AH (Anexo 2). Se incluyen disminución del espacio articular (se mide en la radiografía anteroposterior sin carga el valor de referencia del

compartimento medial es de 5.3 mm), la esclerosis subcondral, aumento del tejido blando y pérdida de la cortical en donde si la sumatoria del puntaje del valor otorgado a cada hallazgo es de más de 3 puntos la artropatía es irreversible. Y la clasificación de artropatía por la escala de Arnold Hilgartner (Anexo 1) que se basa en 5 estadios de la enfermedad articular por hallazgos radiológicos en la que después del estadio III la artropatía es irreversible.¹¹

El USG musculoesquelético se realizó con un aparato de ultrasonido marca Acuson 512 Dp en dos planos ortogonales de acuerdo con las Guías de liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) donde se evaluó la Proliferación sinovial, disminución del espacio articular, presencia de derrame articular, hiperecogenicidad en los meniscos y en el cartílago articular y la presencia de erosiones.^{9, 11, 22}

Definición y Operacionalización de las variables

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD O CATEGORÍA	ESCALA	VALOR FINAL
Edad	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento	Cuantitativa	Años	Razón	0-15 años 11 meses
Tipo de Hemofilia	Depende del déficit de factor de coagulación determinado	Cualitativa	Déficit de factor VIII Déficit factor IV	Nominal	Hemofilia tipo A Hemofilia tipo B
Gravedad de la hemofilia	Depende del porcentaje de actividad del factor de coagulación	Cuantitativa	Porcentaje	Discreta	Leve: 5-40% Moderado: 1-5% Severo: < 5%
Número de hemorragias al año	Número de episodios de hemartrosis en articulaciones de carga: codo, rodilla y tobillo en el intervalo de tiempo	Cuantitativa	Días	Continua	1 o más.
Escala radiológica de Arnold Hilgartner	Evaluación de AH por medio de criterios clínicos y radiológicos	Cualitativa	Estadios	Ordinal	I II III IV V
Escala de Petterson	Utilizada por la FMH en base al cambio radiológico se otorga un puntaje	Cuantitativa	Puntaje	Discreta	La suma de 3 o más puntos es igual a artropatía irreversible
Hallazgos ultrasonográficos	Hallazgos detectados o no durante el examen ecográfico.	Cualitativa	Si presenta No presenta	Nominal	-Erosiones -Aumento de tejidos blandos periarticulares -Presencia de lesiones quísticas.

Evaluación clínica	Parámetros clínicos que se toman en cuenta para determinar si hay daño articular secundario a hemorragias recurrentes.	Cualitativa	Si presenta No presenta	Nominal	-Derrame -Atrofia muscular -Crepitación -Contractura -Dolor -Fuerza muscular -Marcha -Alineación
--------------------	--	-------------	----------------------------	---------	---

ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Se utilizó estadística descriptiva para variables cualitativas y para describir y sintetizar datos mediante las distribuciones de frecuencia y medidas de tendencia central. Los resultados obtenidos se recabaron en una hoja de cálculo Excel y se analizaron en el programa SPSS versión 21.

ASPECTOS ÉTICOS

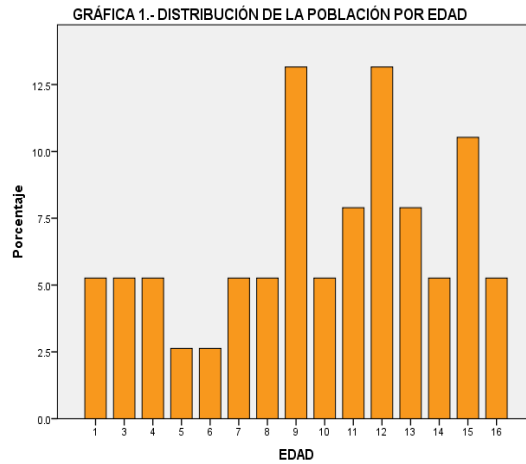
El presente estudio de investigación se realizó bajo las normas establecidas en la declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos así como en lo estipulado en la Ley General de Salud.

Previa autorización por Comité Local de Investigación CLIEIS No 201 del IMSS y de las autoridades de la unidad.

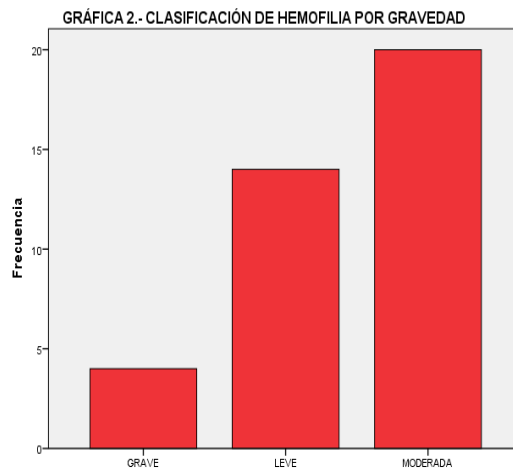
Se les entregó a los padres o tutores legales del paciente una carta de consentimiento informado y de asentimiento de los pacientes mayores de 10 años el cual se procedió a leer donde se explicó la finalidad de la evaluación clínica, solicitud de estudios paraclínicos y la aplicación del instrumento de evaluación radiológica donde se especifica que sus resultados en relación a valoración articular serán solo para fines del protocolo de investigación no informándose a terceros. (Anexo 5,6)

RESULTADOS

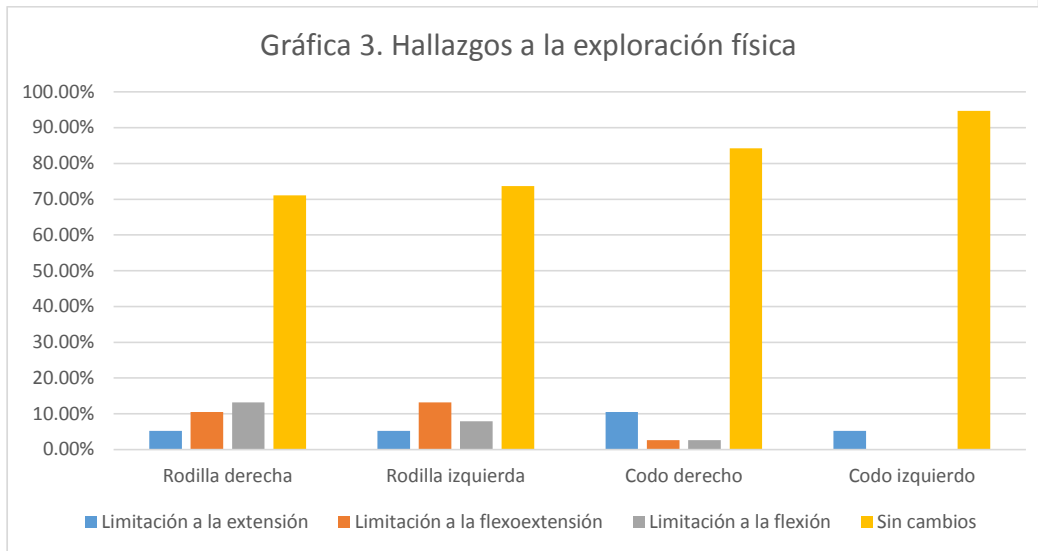
El total de pacientes pediátricos con hemofilia del HGP/MF No.31 IMSS fue de 38 niños, con promedio de edad 9.84 años \pm 4.12 años. Gráfica 1.



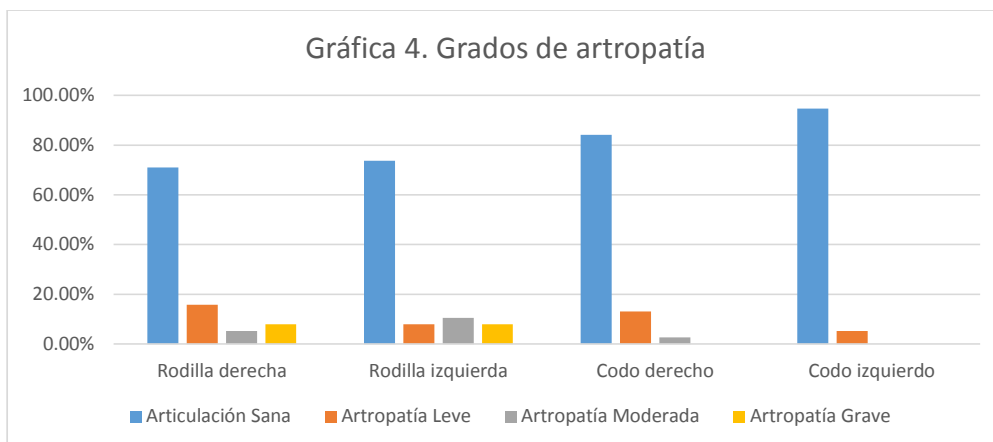
De los pacientes pediátricos estudiados el 52.6% (n= 20) presentan diagnóstico de hemofilia moderada seguida de la hemofilia leve. Gráfica 2.



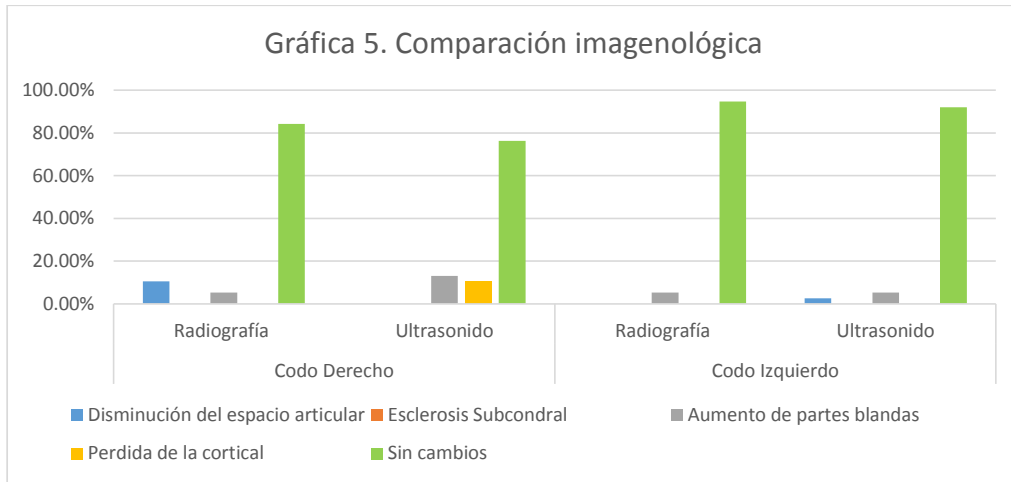
A la exploración física de articulación de codos los hallazgos en codo derecho fue limitación en la extensión en el 10.52% y en codo izquierdo en 5.26%. En rodillas se presentaron mayor frecuencia en limitación de la flexión en el 13.15% y en rodilla izquierda en la flexo extensión el 13%. Gráfica 3.



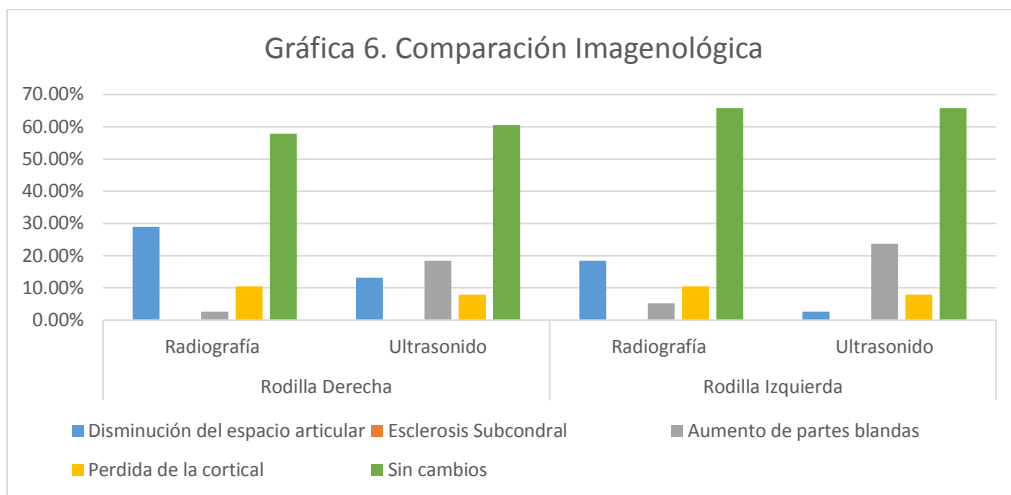
Los grados de artropatía según la evaluación clínica en codo derecho fue artropatía leve en el 13.15% y en codo izquierdo en el 5.26%. En la rodilla derecha la artropatía leve fue leve en el 15.78% y artropatía grave 8%; en la rodilla izquierda la artropatía moderada en 11% y artropatía grave 8%. Gráfica 4



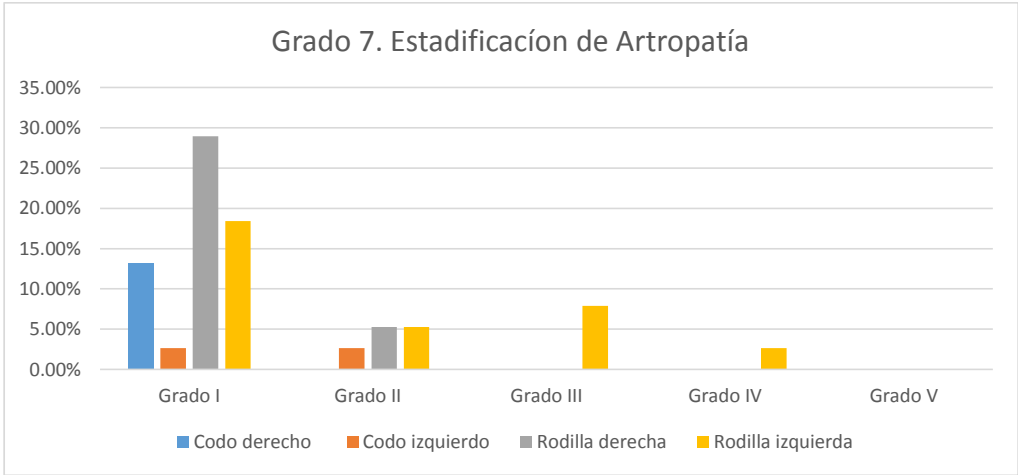
Los hallazgos radiológicos de codo derecho fueron disminución del espacio articular 10.52% y en codo izquierdo fue aumento de partes blandas 5.6%. El ultrasonido en la articulación de codo derecho reportó aumento de partes blandas en el 13.15% y en codo izquierdo en el 5.6%. Gráfica 5.



En la articulación de rodilla derecha el hallazgo radiológico más frecuente fue la disminución del espacio articular en el 28.94% y en rodilla izquierda del 18.42%. Por ultrasonografía la rodilla derecha se encontró aumento de partes blandas en el 18.42% y en rodilla izquierda en el 23.68%. Gráfica 6.



De acuerdo al grado de artropatía, en articulación de codos fue leve en el 13.15% en codo derecho y también en codo izquierdo fue leve en el 5.26%. En articulación de rodillas en la derecha la artropatía fue leve en el 15.78% y grave 8%; en rodilla izquierda fue moderada 11% y grave 8%. Gráfica 7.



DISCUSIÓN

El presente estudio constituido por 38 pacientes pediátricos varones la edad media fue de 9.8 años al momento del estudio, no existe publicaciones que comenten este dato.

El tipo de Hemofilia A se presentó en el 97.33 %, similar a lo mencionado por la Federación Mundial de la Hemofilia y el Reporte de la hemofilia en México 2016. ² De acuerdo a la gravedad del fenotipo la más frecuente fue la Hemofilia moderada en el 52.6%, en contraste con el estudio de Salinas-Escudero realizado en el Hospital Infantil de México 2013 donde la hemofilia severa se presentó en el 60% de los casos. ²¹

El número de hemorragias articulares variaron desde ninguna hasta 20 episodios por año, el reporte de la Federación Mexicana de Hemofilia indica que el patrón de hemorragias varía entre pacientes, la mayoría presenta entre 10-15 por año. ¹

En la exploración física de las articulaciones se encontró que las articulaciones de codos presentaron menor limitación que las rodillas, que es lo esperado por ser las rodillas las que soportan mayor carga y tienen mayor riesgo de traumatismo similar al estudio en Mandhara USA 2016 que reporta daño de articulación de rodillas en un 80%.

Comentario [T1]: referencia

El hallazgo radiológico más frecuente común en articulación de codos fue la disminución del espacio articular seguido en menor medida por el aumento de las partes blandas. Similar a lo reportado Poonnose 2016 en la que los cambios en componentes osteocondrales se manifestaron como modificación en los espacios articulares en las imágenes radiográficas de pacientes con diagnóstico de hemofilia. ²³ Y por ultrasonido se reportó aumento de partes blandas en mayor porcentaje incluso en pacientes en donde la exploración física y radiológica no reportó hallazgos; al igual que el estudio realizado en Costa Rica 2014 por Milena el cual concluye que el ultrasonido articular es un método paraclínico que identifica hallazgos imperceptibles a la exploración y radiología convencional. ⁹

La evaluación por medio de la escala radiológica de Arnold Hilgartner la cual se basa en criterios radiológicos y clínicos nos permite identificar que la articulación de codos bilateral presenta Artropatía Grado I.

A la valoración clínica de articulación de rodillas se encontró que la derecha presentaba mayor daño y coincide con el mayor número de hallazgos clínicos encontrados al momento del estudio por lo que sumatoria de hallazgos clínicos encuentran en mayor porcentaje artropatía leve, en contraste con rodilla izquierda la artropatía moderada fue la más frecuentes, similar a los resultados de Salinas. 2013.²¹

Los hallazgos radiológicos más frecuentes en rodillas fue la disminución del espacio articular, en cambio por ultrasonido se observó con mayor frecuencia el aumento de partes blandas, seguido de disminución de espacio articular y pérdida de la cortical por lo que es el método que permite identificar más cambios estructurales y determinar daño articular. Similar a lo reportado por Barragán en el 2013 en el que se encontró aumento de partes blandas en un 53.7% por ultrasonografía y 20.4% por radiografías simples y esclerosis subcondral solo valorable por ultrasonido.¹⁹

Con la evaluación por medio de la escala radiológica de Arnold Hilgartner y Petterson por medio de valoración clínica y radiológica se determinó que articulación de las rodillas de pacientes pediátricos estudiados presentan en mayor medida daño articular grado I y II en rodilla derecha. Artropatía grado I, II, III en rodilla izquierda lo que concuerda con lo reportado por varios estudios.^{7,14,16}

CONCLUSIONES

El mejor método para detectar cambios incipientes en las articulaciones de los niños con hemofilia es el ultrasonido.

Los métodos de radiología simple a nivel articular en pacientes con evidencia clínica nos permiten establecer el diagnóstico, clasificar la enfermedad, dar seguimiento y finalmente establecer un pronóstico funcional.

RECOMENDACIONES

Inicialmente y de manera preventiva los médicos de primer contacto podemos recomendar la actividad física y la práctica de deportes adecuados para mantener el bienestar físico y emocional del paciente con diagnóstico de hemofilia.

Los deportes que se recomiendan son todos aquellos que no impliquen impacto articular (natación, deportes de mesa, baile, ciclismo y yoga), los demás tipos de ejercicio deben ser supervisados por el médico.

La actividad física permite al paciente el aumento de la masa muscular y fortalecimiento articular.

Es fundamental concientizar a los padres de pacientes con hemofilia, los cuidados de las articulaciones de los niños.

Este estudio contribuye al conocimiento sobre todo en los médicos de primer nivel de atención sobre la artropatía hemofílica, su prevención, diagnóstico oportuno y seguimiento ya que las complicaciones representan un daño progresivo e incapacitante para el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. García J, Majluf A. Hemofilia. *Gac Med Mex.* 2013: 308-321.
2. Reporte de hemofilia en México en el 2016. Disponible en: [www.hemofilia.org.mx-files-reporte 2016](http://www.hemofilia.org.mx-files-reporte-2016)
3. James V, Silva LJ, Rodriguez-Merchan C, Ghalambor N, Zabiri CA, Finn RS. Hemophilic Arthropathy. *JAAOS.* 2004; 12 (4): 234-245.
4. Hemofilia en las Californias. Disponible en: www.localadmex.com-hemofilia-de-las-californias
5. Guías para el tratamiento de la Hemofilia de la Federación Mundial de la hemofilia 2ª Ed. Disponible en: www.wfh.org/es/resources/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia
6. Arnold W, Hilgartner MW. Hemophilic arthropathy. Current concepts of pathogenesis and management. *J Bone Jiont Surg Am.* 1977; (3): 287-305.
7. Aparisi F, Querol F, Aznar JA, Beltran J, Cifrian C, Miguel C. Imaging diagnosis in hemophilia. *Rev Iberoamer Tromb Hmostasia.* 2001; 14 (4): 220-227.
8. Almagro Vázquez D. Hemofilia A. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2010; 26 (3): 1-9.
9. Molina M, Chaverri S, Wong M. Generalidades de la artropatia hemofilica y la importancia del manejo en rehabilitación. *Rev Clin Esc Med.* 2014; 4 (5): 18-25.
10. Baqueiro MJ, Evia NM. Hemophilia: promoting health in children. *GJCCP.* 2006; 3 (4): 1-7.
11. Funk M, Schmidt H, Becker S, Escuriola C, Klarmann D, Klingebiel T. Modified magnetic resonance imaging score compared with orthopaedic and radiological scores for the evaluation of haemophilic arthropathy. *Haemophilia.* 2002; 8: 98-103.
12. Fisher K, Van Hout BA, Van Der Bom JG, Grbbee DE, Van Der Verg HM. Association between joint bleeds and Pettersson scores in severe haemophilia. *Ac Radiol.* 2002; 43: 538-532.

13. Zucotynski K, Jarrin J, Babyn PS, Carcao M, Pazmino-Canizares J, Stain AM, et al. Sonography for assessment of haemophilic arthropathy in children: a systematic protocol. *Haemophilia*. 2007; 13 (3): 293-304.
14. Querol F, Rodriguez-Merchant EC. The role of ultrasonography in the diagnosis of the musculo-skeletal problems of haemophilia. *Haemophilia*. 2012; 18: 215-216.
15. Garcia AI. Tesis Valoración de la artropatía hemofílica y su evolución mediante escalas de radiología simple y resonancia magnética 2014. Disponible en: <http://zaguán.unizar.es>
16. Oymac Y, Aysen T, Yaman Y, Gurciar M, Firat A, Cubuckcu D, et al. The Effectiveness of tools for monitoring Hemophilic Arthropathy. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2015; 37 (2): 80-85.
17. Tasbihi M, Pishdad P, Haghpanah S, Ardeshiri R, Tavoosi H, Karimi M. A comparison between MRI, sonography and functional Independence score in haemophilia methods in diagnosis, evaluation and classification of arthropathy in severe haemophilia A and B. *Blood Rev*. 2014; 27 (2): 131-135.
18. Rodríguez D, Llerena G, Torres C, Toledano G, Fernández I. Correlación entre la evaluación clínica, estudio ecográfico musculo esquelético y la artroscopia en el diagnóstico y tratamiento de la afección de rodilla. *Rev Cub Reumatol*. 2009; 11 (14): 1-7.
19. Barragán-Garfias JA, Perez CM, Camargo-Coronel A, Vazquez-Zaragoza MA, Barlie L, Duarte J et al. Evaluación Clínica, radiográfica y ultrasonografía del paciente con artropatía hemofílica y su correlación con la gravedad de la enfermedad. *Med Int Mex*. 2013; 29 (4): 356-362.
20. Rivera FC, Gasca P, Cruz AM, García J. Impacto Económico de la Hemofilia tipo A y B en México. *Gac Med Mex*. 2016; 152: 19-29.
21. Salinas G, Galindo RM, Rely K, Carrillo MF, Muciño E. Análisis del costo y la efectividad de los esquemas de administración de factores de coagulación para el manejo de los niños con hemofilia A en México. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2013; 70 (4).

22. Cisneros V, Anillo R, Villanueva E, Pena A. Propuesta de Criterios ecográficos para el diagnóstico de la artrosis de rodilla. Rev Cub Med Dep. 2014; 9 (2): 1-40.
23. Poonnoose P, Doria A, Keshava S, Kavitha M. Correlating and radiological assessment of joints in haemophilia. Clin Med. 2016; 22 (6): 925-933.

ANEXOS

ANEXO 1. CLASIFICACIÓN DE ARNOLD Y HILGARTNER

Estadio I	Inflamación de tejidos blandos, secundaria a hemartrosis. Sin anomalías radiológicas.
Estadio II	Clínicamente es una hemartrosis subaguda, también llamada hemartrosis de repetición. Se suele apreciar, radiológicamente, osteoporosis e hipercrecimiento de las epífisis (particularmente codos y rodillas). No se aprecian quistes ni estrechamiento del espacio articular.
Estadio III	Conceptos exclusivamente radiológicos: Desorganización evidente. Cartílago articular intacto. Posible evidencia de hemosiderina en el líquido sinovial. Quistes subcondrales. Sin estrechamiento del espacio articular.
Estadio IV	Destrucción del cartílago. Estrechamiento del espacio articular.
Estadio V	Clínicamente: restricción de la movilidad articular y posiblemente con menos sangrados articulares. Radiológicamente: pérdida del espacio articular y desorganización de la estructura.

ANEXO 2. ESCALA DE PETERSON

Alteración	Valoración	Puntuación
Osteoporosis	Ausente	0
	Presente	1
Ensanchamiento epifisiario	Ausente	0
	Presente	1
Irregularidad de la superficie condral	Ausente	0
	Parcial	1
	total	2
Estrechamiento del espacio articular	Ausente	0
	Más de 1mm	1
	Menos de 1mm	2
Formación de quistes subcondrales	Ausente	0
	1 quiste	1
	Más de 1 quiste	2
Erosiones de los márgenes articulares	Ausente	0
	Presente	1
Incongruencia articular	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2

Deformidad articular (angulación y/o desplazamiento articular)	Ausente	0
	Leve	1
	Pronunciada	2
Puntuación máxima 13 puntos		

ANEXO 3. ANEXO ESCALA CLÍNICA DE LA FMH

Inflamación		0 ó 2	0 = ausente 2 = presente
Atrofia muscular		0 - 1	0 = < 1 cm 1 = presente
Deformidad angular	Rodilla	0 - 2	0 = 0-7° en valgo 1 = 8-15° en valgo, o 0-5° en varo 2 = > 15° en valgo, o > 5° en varo
	Tobillo y codo	0 - 2	0 = Sin deformidad 1 = < 10° en valgo, o < 5° en varo 2 = > 10° en valgo, o > 5° en varo
Crepitación al movimiento		0 - 1	0 = ausente 1 = presente
Rango de movimiento		0 - 2	0 = pérdida < 10% del rango total de movimiento (RTM) 1 = pérdida de 10-33% del RTM 2 = pérdida > 33% del RTM
Contractura en flexión		0 ó 2	0 = < 15% de contractura en flexión 2 = > 15% de contractura en flexión
Inestabilidad		0 - 2	0 = ausente 1 = presente, pero no interfiere con la función 2 = presente, interfiere con la función

ANEXO 4 HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

REGISTRO DE PACIENTE HEMOFILICO

DELEGACION BAJA CALIFORNIA

UNIDAD DE ADSCRIPCION: _____

DATOS GENERALES DEL PACIENTE

En este apartado llenar los apellidos y nombres completos (omitir abreviaturas)

1.-Apellido paterno	2.-Apellido materno
3.-Nombre (s):	
4.-NSS	5.-Numero agregado
6.-Sexo	7.-Fecha de Nacimiento:
8.-Edad (anos): Meses:	Peso: Talla:

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL PACIENTE

Seleccionar solo opción que corresponda

11.-Tipo de Hemofilia Hemofilia A <input type="radio"/> Hemofilia B <input type="radio"/>	12.-Gravedad a.-Grave <input type="radio"/> c.-Leve <input type="radio"/> (menos 1%) (más de 5%) b.-Moderada <input type="radio"/> (1-5%) d.-Sin determinar <input type="radio"/>	13.-Artropatia: 1.-Si <input type="radio"/> 2.-No <input type="radio"/>	
14.-Articulaciones con daño:	15.-Inhibidores: 1.-Si <input type="radio"/> 2.-No <input type="radio"/>	16.-Numero de hemorragias /ano	

TRATAMIENTOS CON CONCENTRADOS DE FACTORES DE COAGULACIÓN

20.-Tipo de presentación	21.-Numero de Frascos empleados

MODALIDAD DE TRATAMIENTO

22.-MODALIDADES	
PROFILAXIS PRIMARIA	
PROFILAXIS SECUNDARIA	
TRATAMIENTO A DEMENDA (TD)	

ANEXO 5. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACION, INVESTIGACION
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACION DE INVESTIGACION EN SALUD

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Por medio del presente acepto participar en el protocolo de investigación titulado:
EVALUACIÓN RADIOLÓGICA DEL GRADO DE ARTROPATÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA DEL HGP/MF No.31 DEL IMSS

Lugar y fecha: HGP/MF No.31, IMSS Mexicali, B.C. ___ de _____ del 2016.

Registrado ante el Comité Local de Investigación con el número: _____

El objetivo del estudio es: Evaluación articular en pacientes hemofílicos por medio de Radiología simple

Se me ha explicado que mi participación consistirá en: se tomará una radiografía y ultrasonido de articulaciones para después ser evaluado por el ortopedista y se determinará si tiene alterada la articulación

Declaro que se me ha informado ampliamente sobre los beneficios derivados de mi participación en el estudio, que son: diagnóstico de daño en la articulación y en caso de que lo presente será derivado con el ortopedista para su tratamiento.

El investigador responsable se ha comprometido a darme información oportuna sobre cualquier procedimiento alternativo adecuado que pudiera ser ventajoso para mi tratamiento, así como a responder cualquier pregunta y aclarar cualquier duda que le plantee acerca de los procedimientos que se llevarán a cabo, los riesgos, beneficios o cualquier otro asunto relacionado con la investigación o con mi tratamiento.

Entiendo que conservo el derecho de que mi hijo se retire del estudio en cualquier momento en que lo considere conveniente, sin que ello afecte la atención médica que recibo en el Instituto Mexicano del Seguro Social.

El investigador responsable me ha dado seguridades de que no se me identificará en las presentaciones o publicaciones que deriven de este estudio y de que los datos relacionados con mi privacidad serán manejados en forma confidencial. También se ha comprometido a proporcionarme la información actualizada que se obtenga durante el estudio, aunque esta pudiera cambiar de parecer respecto a mi permanencia en el mismo.

En caso de aclaraciones relacionadas con el estudio puedo dirigirme con la En el caso de dudas o aclaraciones relacionadas con este estudio podrá dirigirse con:

Dr. Rey Manuel Hurtado Llamas, Hematólogo del HGP/MF No. 31, tel. 5555150, correo: reymanhu@hotmail.com; Dra Martha Patricia Ortiz Gerardo, residente de Medicina Familiar, tel. 686 186099, correo: dragerardo888@hotmail.com; Dra. María Elena Haro Acosta Coord. Investigación Delegación BC, tel. 686 5647764 ext. 1209, correo: maria.haroa@imss.gob.mx, Dra. Yariel Araujo, Ortopedista HGZ No.30, tel 5555150, correo: : yariel_md@hotmail.com

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comisión de Ética e Investigación de la CNIC del IMSS, ubicada en Av. Cuauhtémoc No. 330, 4º piso, Bloque B de la unidad de Congresos, Col. Dolores, México DF, CP 06720, teléfono (55) 56 27 6900 extensión 21230, correo electrónico comision.etica@imss.gob.mx

Nombre y firma del sujeto

Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento

Testigo No. 1
Nombre, dirección, relación y firma

Testigo No. 2
Nombre, dirección, relación y firma

ANEXO 6. CARTA DE ASENTIMIENTO INFORMADO



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACION, INVESTIGACION
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACION DE INVESTIGACION EN SALUD

CARTA DE ASENTIMIENTO DEL PACIENTES PARA PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Por medio del presente acepto participar en el protocolo de investigación titulado:
EVALUACIÓN RADIOLÓGICA DEL GRADO DE ARTROPATÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA DEL HGP/MF No.31 DEL IMSS

Lugar y fecha: HGP/MF No.31, IMSS Mexicali, B.C. ___de _____ del 2016.

Registrado ante el Comité Local de Investigación con el número: _____

El objetivo del estudio es: Evaluación articular en pacientes hemofílicos por medio de radiografía y ultrasonido

Se me ha explicado que mi participación consistirá en que se me revisaran los codos, rodillas y tobillos, además de que se me tomaran radiografías y ultrasonido de donde estén lesionadas.

Declaro que se me ha informado ampliamente sobre los beneficios derivados de mi participación en el estudio, que son: diagnóstico de daño en las articulaciones y la valoración por el ortopedista.

El investigador responsable se ha comprometido a darme información oportuna sobre cualquier procedimiento alternativo adecuado que pudiera ser ventajoso para mi tratamiento, así como a responder cualquier pregunta y aclarar cualquier duda que le plantee acerca de los procedimientos que se llevarán a cabo, los riesgos, beneficios o cualquier otro asunto relacionado con la investigación o con mi tratamiento.

Entiendo que conservo el derecho de que mi hijo se retire del estudio en cualquier momento en que lo considere conveniente, sin que ello afecte la atención médica que recibo en el Instituto Mexicano del Seguro Social.

El investigador responsable me ha dado seguridades de que no se me identificará en las presentaciones o publicaciones que deriven de este estudio y de que los datos relacionados con mi privacidad serán manejados en forma confidencial. También se ha comprometido a proporcionarme la información actualizada que se obtenga durante el estudio, aunque esta pudiera cambiar de parecer respecto a mi permanencia en el mismo.

En caso de aclaraciones relacionadas con el estudio puedo dirigirme con la En el caso de dudas o aclaraciones relacionadas con este estudio podrá dirigirse con:

Dr. Rey Manuel Hurtado Llamas, Hematólogo del HGP/MF No. 31, tel. 5555150, correo: reymanhu@hotmail.com; Dra. Martha Patricia Ortiz Gerardo, residente de Medicina Familiar, tel. 686 186099, correo: agerardo888@hotmail.com; Dra. María Elena Haro Acosta Coord. Investigación Delegación BC, tel. 686 5647764 ext. 1209, correo: maria.haroa@imss.gob.mx, Dra. Yariel Araujo, Ortopedista HGZ No.30, tel 5555150, correo: : yariel_md@hotmail.com

En caso de dudas o aclaraciones sobres sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comisión de Ética e Investigación de la CNIC del IMSS, ubicada en Av. Cuauhtémoc No. 330, 4º piso, Bloque B de la unidad de Congresos, Col. Dolores, México DF, CP 06720, teléfono (55) 56 27 6900 extensión 21230, correo electrónico comisión.etica@imss.gob.mx

Nombre y firma del padre o tutor

Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento

Testigo No. 1
Nombre, dirección, relación y firma

Testigo No. 2
Nombre, dirección, relación y firma