

Anemia Drepanocítica

Tratamiento Quirúrgico de las Complicaciones Ortopédicas

Dr. Federico Fernández Palazzi *
Dra. Carmen C. Cuadros S. **
Dr. Gerardo A. Aranguren C. ***

RESUMEN

Se revisaron las historias clínicas de 12 pacientes, quienes padecían Anemia Drepanocítica y eran controlados en el Hospital "San Juan de Dios", Caracas, desde 1983 hasta 1989, a fin de investigar el tipo de complicación (es) ortopédica (s) que presentaban, se revisó el manejo médico-quirúrgico de cada paciente.

En los pacientes con Anemia Drepanocítica las complicaciones más frecuentes encontradas fueron infecciosas (Artritis séptica y osteomielitis), siendo el Estafilococo Aureus el germen más frecuente y el manejo fue médico-quirúrgico, otras complicaciones ortopédicas fueron las contracturas en flexión de caderas y rodillas, el acuñaamiento vertebral y la necrosis avascular de cabeza de fémur.

Los resultados de este trabajo, permiten sugerir que se realice un mejor seguimiento a los pacientes con Anemia Drepanocítica a fin de detectar complicaciones ortopédicas las cuales tienen un buen pronóstico con un manejo médico-quirúrgico.

ABSTRACT

A revision is made of 12 patients with sickle cell anemia and orthopaedic complications that were treated

Trabajo presentado en el Simposio Internacional de Problemas Ortopédicos en la Hemofilia y otras Discrasias Sanguíneas. Como, Italia, 14 de Mayo de 1989.

- * Jefe Servicio de Ortopedia "C". Hospital San Juan de Dios, Caracas.
** Residente de Postgrado III. Pasante. Hospital San Juan de Dios, Caracas.
*** Residente de Postgrado I, Hospital San Juan de Dios, Caracas.

at the Hospital San Juan de Dios, Caracas, Venezuela from 1983 to 1989.

The most frequent orthopaedic complication was infection (septic arthritis and osteomyelitis) being the most frequent germ the Staphylococcus aureus. Other orthopaedic complications were flexion contracture of hip and knees vertebral collapse and proximal epiphyseal femoral avascular necrosis.

Palabras Claves: Ortopedia. Hematología. Cirugía ortopédica. Anemia. Drepanocitosis. Infección.

INTRODUCCION

La Anemia Drepanocítica es una enfermedad hemolítica crónica hereditaria que pertenece al grupo de las hemoglobinopatías del tipo cualitativo, donde hay la sustitución de un aminoácido (ácido glutámico) el cual ocupa la posición seis (6) en la cadena B de la globina por otro aminoácido de características diferentes que es la valina, originando la HbS que tiene propiedades diferentes a la HbA (14) (6).

La HbS se hereda tanto en la forma homocigota que da manifestaciones clínicas precoces, como en el grupo de los estados drepanocíticos. Estos últimos son pacientes asintomáticos y sólo dan manifestaciones clínicas bajo ciertas condiciones de hipoxia como el Stress quirúrgico y vuelos a grandes alturas (14,6,3).

Diversos estudios anteriores han demostrado, que la anemia drepanocítica se asocia a complicaciones como: (14,3):

- 1) Hiperplasia Eritroide acentuada de la médula ósea.
- 2) Necrosis Isquémica del hueso responsables de secuelas ortopédicas posteriores.

ANEMIA DREPANOCITICA

3) Se han descrito las crisis oclusivas vasculares y aplásicas las cuales indirectamente predisponen a complicaciones óseas.

El presente trabajo fue diseñado con el fin de evaluar las complicaciones ortopédicas más frecuentes en esta entidad clínica, así como también el tratamiento ortopédico y quirúrgico utilizado en las mismas.

MATERIAL Y METODOS

Estudios retrospectivos de doce (12) pacientes con diagnóstico comprobado de Anemia Drepanocítica con complicaciones ortopédicas concomitantes realizado en la

Unidad de Ortopedia Centro Nacional de Tratamiento de la Hemofilia, Banco Municipal de Sangre, en Mayo de 1989, y tratados en el Hospital San Juan de Dios de Caracas.

Se revisaron la totalidad de las historias clínicas de los casos presentados entre los años 1983-1989 (8 hombres y 4 mujeres); las edades oscilaron entre 01 y 29 años con un promedio de 14,1 años.

Se revisaron las complicaciones ortopédicas más frecuentes (Cuadro I), tratamiento quirúrgico recibido (Cuadro II) y en caso de infección, el agente etiológico más frecuente (Cuadro III) y el antibiótico más usado.

CUADRO I
Complicaciones ortopédicas más frecuentes
en la Anemia Drepanocítica

Complicación	No. de veces que se repite la complicación	%
Artritis séptica	5	21,74
	Caderas = 2	
Osteomielitis	4	17,39
	Rodillas = 3	
Contractura en flexión de cadera	3	13,04
	Fémur = 3	
Contractura en flexión de rodilla	3	13,04
	Tibia = 1	
Acuñamiento vertebral	3	13,04
	Lumbar = 1	
Otros *	5	21,73
	D. lumbar = 2	
TOTAL	23	100,00

* Entre ellos:

1 Fractura de Tibia; 1 Pseudoartrosis de Tibia; 1 Necrosis cefálica de Fémur.

CUADRO II

Tratamiento quirúrgico de las complicaciones más frecuentes

Paciente	Complicación	Tratamiento quirúrgico
No. 1	Osteomielitis Crónica 1/3 medio muslo derecho	- Fistulografía - Fistulectomía - Secuestrectomía - Curetaje del foco - Drenaje continuo
No. 2	Osteomielitis Crónica 1/3 superior muslo izquierdo + Artritis séptica cadera I.	- Fistulografía - Fistulectomía - Secuestrectomía - Curetaje del foco - Drenaje continuo - 1º Tiempo: drenaje de la articulación - 2º Tiempo: Artrodésis coxo-femoral
No. 3	Contractura en flexión de ambas rodillas y ambas caderas + Acuñaamiento Vertebral con fusión L3 L4	- Alargamiento de flexores de rodilla derecha + Osteotomía de Moore - Artrodésis de rodilla izquierda - Rehabilitación para ambas patologías
No. 4	.Consolidación viciosa de fractura tibia derecha (Valgo) .Pseudoartrosis Tibia derecha	- Cura de Pseudoartrosis + enclavado endomedular clavo de Kunstcher de tibia + injerto de peroné
No. 5	- Artritis piógena rodilla derecha - Colapso vertebral T12 L4 (Cifosis)	- Limpieza quirúrgica + drenaje continuo
No. 6	- Artritis séptica de cadera izquierda - Contractura en flexión de la misma + Condrolisis	- Limpieza quirúrgica (1º tiempo) - Tenotomía aductores y Psoas sin neurectomía - Liberación de músculos de EIAS y EIAI (2º tiempo)
No. 7	Osteomielitis de ambas tibias	- Drenaje de foco osteomielítico + colocación de tutor externo
No. 8	.Artritis piógena de ambas rodillas .Colapso vertebral D11 - L3	- Limpieza quirúrgica + Rehabilitación - Corset de Milwaukee
No. 9	- Necrosis avascular cabeza del fémur derecho con acortamiento de 2 cm	Sin tratamiento quirúrgico, sólo rehabilitación + alza para el acortamiento - CORE (Decompresión cervical)
No. 10	Contractura flexión de ambas rodillas	- Moore derecho - Moore izquierdo - Placas anguladas y Rehabilitación
No. 11	- Marcha intrarotada - Pie Plano IIº	- Férula Dennis Brown nocturno - Botas ortopédicas + ejercicios
No. 12	Crisis hemolítica	Tratamiento médico.

CUADRO III
Infecciones
Agente etiológico en la Drepanocitosis

Agente etiológico	No. de pacientes	%
Stafilococo aureus	05	83,33
Neumococo	01	16,67
TOTAL	06	100,00

RESULTADOS

En el análisis de los resultados obtenidos en el estudio realizado a doce (12) pacientes, encontramos:

- Que las complicaciones ortopédicas más frecuentes fueron: (Cuadro 1), la artritis séptica que se cuantificó en un número de cinco (5) veces (2 localizadas en cadera y 1 en la rodilla) representando el 21,74%. La osteomielitis se observó en un 21,34% de éstas, 3 tuvieron localización femoral y 1 en la tibia. La contractura en flexión de cadera y rodilla representaron un 13,04% cada una.
- En cuanto al acuñaamiento vertebral se encontró en 3 casos, 2 a nivel lumbar y 1 a nivel dorso lumbar, representando el 13,04%.
- Otras patologías fueron:
 - Marcha intrarotada (1 caso)
 - Pie plano (1 caso)
 - Consolidación viciosa de Fx de tibia (1 caso)
 - Necrosis avascular de la cabeza del fémur (1 caso)
 - Pseudoartrosis de tibia (1 caso).
- Los cuales en su totalidad representaron un 21,74%. En lo que respecta al tratamiento ortopédico y quirúrgico recibido obtuvimos los siguientes resultados: (Cuadro 2)
- La Osteomielitis se presentó en los casos 1 (muslo derecho), caso 2 (muslo izquierdo) y caso 7 (tibia derecha).
- En los casos 1 y 2 se realizó fistulografía y fistulectomía; secuestrectomía y curetaje del foco de osteomielitis y drenaje continuo.
- El caso 2 presentó además Artritis Séptica de cadera izquierda la cual fue tratada en primer tiempo con limpieza y drenaje de dicha articulación y en un segundo tiempo con Artrodésis coxo femoral.
- En el paciente 7 se utilizó además del curetaje del foco, colocación de tutor externo.
- El paciente No. 3 presentó contractura en flexión de ambas rodillas y ambas caderas, las cuales se les practicaron: En la rodilla derecha, alargamiento fraccionado de flexores de la rodilla + Osteotomía de Moore; y en la rodilla izquierda Artrodésis de la mis-

ma; presentó además acuñaamiento vertebral con fusión L3 L4 que se controló con plan de rehabilitación.

- El paciente No. 4 tenía como complicación fractura de 1/3 medio de tibia derecha, la cual evolucionó tórpidamente a Pseudoartrosis de la misma, ésta se trató con cura quirúrgica de Pseudoartrosis + enclavado endomedular con clavo de Kunstcher e injerto de peroné, evolucionando satisfactoriamente.
 - El paciente No. 5 presentó Artritis piógena de la rodilla derecha la cual se le practicó limpieza quirúrgica y drenaje continuo, el colapso vertebral T12-L4 se trató ortopédicamente con plan de ejercicios de rehabilitación.
 - El caso No. 6 presentó Artritis séptica de la cadera derecha y contractura en flexión de la misma, la cual se trató con:
 - Limpieza quirúrgica en primer tiempo y luego en un segundo tiempo tenotomía de aductores y psoas sin neurectomía y liberación de músculos de la espina ilíaca antero superior y espina ilíaca antero inferior.
 - El paciente No. 8: Las complicaciones presentadas fueron Artritis piógena de ambas rodillas tratadas con drenaje y limpieza quirúrgica con posterior esquema de rehabilitación, otra complicación que presentaba fue colapso vertebral D11-L3, el cual fue tratado con corset de Milwaukee.
 - El paciente No. 9: Presentó necrosis avascular de la cabeza del fémur derecho la cual se trató con perforación quirúrgica de descompresión tipo Core y, rehabilitación.
 - El paciente No. 10: Presentó contractura en flexión de ambas rodillas, las cuales se le practicó Osteotomía de Moore bilateral y fijación de las mismas con placas anguladas, además de esquema de rehabilitación.
 - Los pacientes 11 y 12 no presentaron complicaciones ortopédicas quirúrgicas, encontrándose en el paciente 11, marcha intrarotada y pie plano grado III que se trató con Férula de Dennis Brown para dormir y botas ortopédicas y ejercicios.
 - El paciente No. 12 sólo presentó crisis de dolor y hemolíticas tratadas con analgésico y transfusiones.
- La evolución de todos estos pacientes fue satisfactoria con un promedio de tiempo de hospitalización de nueve (9) meses.

El agente etiológico más frecuente en caso de complicaciones infecciosas fue (Cuadro 3) Estafilococo aureus (5 pacientes), que representó el 83,33%. En el resto de los pacientes (16,67%) el agente etiológico aislado fue el Neumococo.

En estos pacientes la antibioticoterapia usada fue según cultivo y antibiograma: Oxacilina en 4 pacientes.

Cloxacilina en 1 paciente y Penicilina Cristalina en 1 paciente.

DISCUSION

La Anemia Drepanocítica o Enfermedad de células Falciformes es una enfermedad hemolítica crónica hereditaria debida a la herencia de cada progenitor de un gen para la HbS.

A los eritrocitos les falta los HbA; cuando se les priva de oxígeno asumen la forma de OZ y otras bizarras pero principalmente una forma en media luna (14,6,3.).

La célula falciforme es un tactoide de hemoglobina delgada y un poco distorciónada por la membrana celular.

En el individuo homocigoto los eritrocitos contienen suficiente HbS para producir la forma en OZ aún cuando haya tensiones normales de oxígeno. Cuando los eritrocitos en forma de OZ son atrapados en los pequeños vasos se presenta la eritrostasis (14,12).

La desoxigenación y el Ph reducido favorecen la mayor deformación y aumenta la viscosidad sanguínea. Los tapones o masas de eritrocitos deformes se hacen lo suficientemente sólidos para ocluir los vasos y aparecen trombosis e infartos haciéndose un círculo vicioso que conduce a una mayor deformación en OZ (6,3).

Siempre es necesario mejorar el estado del paciente; es obligatorio tratar las infecciones presentes y valorar el estado hematológico.

Debe encontrarse en "Fase estable", hidratado, libre de infecciones, con niveles de Hb protegidas por encima de 13 Gr. Las transfusiones sanguíneas se miran con cuidado para corregir la anemia. Se recomienda en el preoperatorio, transfusión de concentrado globular lento, mientras que para la intervención debe tenerse sangre fresca preparada para reponer las pérdidas sanguíneas.

Cuando se previenen hemorragias severas debe tenerse en cuenta la posibilidad de una exanguino transfusión, cuyo objetivo es la extracción casi total de HbS.

Es necesaria una protección profiláctica con antibióticos de amplio espectro para evitar infecciones, especialmente respiratorias, que pueden ser desastrosas.

La alcalinización del paciente en el pre y post operatorio tiene sus defensores y críticas. Si por un lado proporciona un medio alcalino por el otro desplaza la curva de la disociación de la osihemoglobina hacia la izquierda, con lo cual las células pierden disponibilidad de oxígeno. Un método de alcalinización podría ser la administración de bicarbonato durante la operación unos 3 meg/Kg/hora. Además se ha recomendado la administración profiláctica de ácido fólico para tratar la anemia megaloblástica superimpuesta.

La premedicación debe evitar la depresión respiratoria y la preoxigenación es muy importante. Evitar hipotensión durante el acto operatorio, mantener temperatura corporal

adecuada, hidratación satisfactoria y vigilar excreción urinaria (que debe ser alta). De acuerdo con esto se emplean con buenos resultados las mantas térmicas, dextrano y diuréticos si fuera necesario. No olviden que la hipoxia intraoperatoria es el enemigo máximo de este paciente.

Aunque hay un trabajo de Gilbertson que usó venda de Esmorch en 12 pacientes sin efectos desagradables, son indeseables los cambios de posición y torniquetes por la posibilidad de producir énfasis intravascular. Se debe evitar descenso brusco de temperatura corporal en quirófanos tanto con aire acondicionado como con hipotermias inducidas ya que el enfriamiento tiene como peligro secundario la aparición de acidosis metabólica, énfasis y aumento de la viscosidad sanguínea (9,10).

Durante la intervención debe determinarse el equilibrio ácido base de la sangre y porcentaje de drepanocitos si es posible.

En el post operatorio debe continuarse por lo menos las primeras 48 horas, la oxigenoterapia. Es importante la movilización precoz así como la fisioterapia respiratoria ya que la mayor amenaza post-operatoria son los episodios de hipoxemia y las infecciones respiratorias, por eso es que se insiste tanto la inhalación continua de oxígeno.

Debe vigilarse cuidadosamente la crisis de infarto, especialmente de médula ósea que se manifiesta por dolor óseo. Al sospecharse crisis de infarto se administra inmediatamente heparina y sulfato de magnesio.

Dentro de las posibilidades es siempre preferible empleo de bloqueo anestésico regional que anestesia general en estos pacientes. El papel que representa la anestesia peridural o raquídea no está claro por los cambios circulatorios que ocasiona (hipotensión o hipoxia). (9,10).

En resumen, en el preoperatorio se deben mantener las siguientes condiciones:

- 1) Hemoglobina mayor de 13 gramos
- 2) Oxigenación adecuada
- 3) Buen grado de hidratación
- 4) Corrección del desequilibrio hidroelectrolítico
- 5) Corregir el desequilibrio ácido-básico: mantener en alcalosis con la administración de Bicarbonato de Sodio
- 6) Mantener temperatura adecuada: tanto del ambiente con la del paciente
- 7) Administrar ácido fólico
- 8) Suministrar plasma simple.
En el postoperatorio, después de las 24 horas se administra plasma simple a fin de mantener niveles altos de los factores dependientes de vitamina K.
- 9) Administración de un favorecedor de la microcirculación.

ANEMIA DREPANOCITICA

Entre las numerosas complicaciones clínicas que presentan estos pacientes están las óseas, como son:

- La esclerosis sub-condral.
- Esclerosis difusa.
- Lesión isquémica núcleo-cefálica proximal femoral tipo Perthes.
- Necrosis central.
- Destrucción total del hueso (8,11).

En nuestro estudio pudimos evidenciar que las complicaciones más frecuentes en estos pacientes fueron infecciosas (la artritis séptica y la osteomielitis), los cuales representaron el 39,13% de las complicaciones presentadas, esto puede deberse a infartos focales del hueso, lo que lleva a hipoxia y necrosis isquémica del mismo (13); y a los trastornos inmunológicos asociados a la función esplénica insuficiente (6,7). Las complicaciones no infecciosas como el acúñamiento vertebral producidas por infartos óseos que conllevan a la necrosis de componente mineral de la esponjosa con consiguiente colapso vertebral, y la contractura en flexión de las caderas y rodillas que son secuelas de posiciones viciosas antálgicas mantenidas por tiempo prolongado, que a su vez son debidas a la cicatrización de las áreas infartadas con el sub-secuente depósito de osteoide y/o a la hiperplasia de la médula compensadora por el aumento en la destrucción de glóbulos rojos (1,4,5).

Otra de las variables analizadas fue el agente etiológico en caso de infección, los cuales fueron *Staphylococcus Aureus* en un 83,33% y el *Neumococo* en un 16,66%. En todos los pacientes que tenían trastornos infecciosos se encontró un trauma previo o una puerta de entrada en piel, lo cual sugiere que estas complicaciones fueron de tipo hematogena y esto es explicable por las siguientes razones:

- 1) Son pacientes inmunodeprimidos debido a que ellos sufren múltiples infartos a nivel del bazo (Asplenia).
- 2) Infartos múltiples a nivel de los capilares del hueso que predisponen a que las bacterias procedentes del foco primario entren por las arterias nutricias o periósticas, alojándose en las áreas próximas al infarto, se radican y originan una infección.
- 3) El trauma previo.

Todos estos factores reducen la resistencia local a la infección explicando la alta incidencia de ésta complicación en los pacientes drepanocíticos.

CONCLUSIONES

1. En base a los resultados obtenidos, podemos concluir que las complicaciones ortopédicas más frecuentes encontradas en la Anemia Drepanocítica fueron de índole infecciosa (Artritis séptica y Osteomielitis), las cuales deben ser tratadas tanto médica como quirúrgicamente, siendo el estafilococo el agente etiológico más frecuente.

2. En las patologías infecciosas, el tratamiento de elección es limpieza quirúrgica con drenaje continuo y terapia antibiótica coadyuvante.
3. En las contracturas en flexión de caderas se recomienda tenotomía de aductores y psoas, sin neurectomía con liberación de masas musculares periarticulares, descenso de EIAS y EIAI, con posterior rehabilitación de las mismas.
4. En las contracturas en flexión de la rodilla se practica alargamiento fraccionado de flexores de la rodilla y dependiendo del comportamiento articular, osteotomías de Moore y/o artrodésis de la misma y rehabilitación posterior.
5. En el acúñamiento vertebral se recomienda la rehabilitación, el uso de aparatos ortopédicos y/o tratamiento quirúrgico dependiendo de la gravedad de la deformidad.
6. La necrosis avascular avanzada de la cabeza del fémur generalmente responde a tratamiento quirúrgico, recomendándose la técnica de perforación tipo Core.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 Chong, W. W.- Avascular necrosis of the femoral head associated with haemoglobinopathy. *Trop. Geogr. Med.* 29(7) 1923, 1977.
- 2 Cochshott, W. P.- Haemoglobin S. C. Disease *J. Pat. Radiol.* 9-211-6, 1958.
- 3 Diggs, L.- Sickle cell crises. *Amer. J. Clin. Path.* 44, 1, 1965.
- 4 Golding, J. S. R.; MacIver, J. E.; Went, L. N.- The bone changes in sickle cell anaemia and its genetic variant's. *J. Bone Joint. Surg.* 41-B: 711-8, 1959.
- 5 Hamburg, A. E.; Skeletnaz, A.- Changes in sickle-cell-anaemia. Report of an unusual case. *J. Bone Joint Surg.* 32-A 893-900, 1950.
- 6 Heller, P.- Hemoglobinopathic dysfunction of the red cell. *Amer. J. Med.* 41. 799, 1966.
- 7 Huehns, E. R.; Bellinghan, A. J.- Annotation. Disease of function and stability of hemoglobin. *Brit. J. Haemat.* 17: 1. 1969.
- 8 Iwegbu, C. G.; Fleming, A. P.- Avascular necrosis of the femoral head in Sickle - Cell Disease. *The Journal of bone and Joint Surgery.* Vol. 67-B No. 1. January 1985.
- 9 Katz, J.; Kadis, L. B.- Anestesia en enfermedades poco frecuentes. Salvat Editores, Barcelona. 252-258, 1976.
- 10 Langton Hewer, C.; Atkinson, R. S.- Recientes avances en anestesia y analgesia. Editorial J.I.M.S. I Edición Española, Barcelona. 151-154. 1977.
- 11 Macht, S. H.; Roman, P. W.- Radiologic changes in sickle cell anaemia. *Radiology* 51: 697-707, 1948.
- 12 Middlemiss, J. H.- Sickle cell anaemia. *J. Pat. Radiol.* 3(1) 16-24. 1958.
- 13 Nachamie, B. A.; Dorfman, H. D.- Ischaemic necrosis of bone in sickle cell. *Mt. Sinai. J. Med.* 41:527-536, 1974.
- 14 Rapaport, S. I.- Introducción a la hematología. Edit. Salvat Editores, S. A. Pág. 74, 1979.
- 15 River, G. L.; Robins, A. B.; Schwartz, S. O.- Hemoglobin. A clinical study. *Blood* 18:335. 1961.
- 16 Tanaka, K. R.; Clifford, G. O.; Axe, Lrod, A. R.- Sickle cell anaemia with aseptic necrosis of the femoral head. *Blood* 11:998-1008. 1956.