

INSTITUTO DE HEMATOLOGIA E INMUNOLOGIA

Complicaciones neurológicas en la hemofilia

Por los Dres.:

EDGARDO ESPINOSA MARTINEZ,* MARTA SAGARRA VERANES,** DOLORES SUAREZ,*** JOSE CARNOT URIA**** DELFINA ALMAGRO VAZQUEZ***** y PORFIRIO HERNANDEZ RAMIREZ *****

Espinosa Martínez, E. y otros. *Complicaciones neurológicas en la hemofilia.*

Se estudiaron 25 hemofílicos que presentaron manifestaciones neurológicas por sangramiento del sistema nervioso, durante los años 1980-1981. La incidencia de estas complicaciones fue similar a lo informado en la literatura. La lesión de nervios periféricos fue la afección más frecuente. La hemorragia intracraneal fue más común en los hemofílicos B y el antecedente de traumatismo sólo se recogió en el 20% de los casos. La baja mortalidad y la escasa aparición de secuelas en los pacientes de nuestra casuística se atribuyeron fundamentalmente al diagnóstico precoz de la complicación neurológica.

INTRODUCCION

Las afecciones neurológicas constituyen uno de los trastornos más graves en el paciente hemofílico.¹ Es bien conocida la tendencia de la hemofilia de afectar el sistema nervioso (SN) y son múltiples los trabajos que aparecen en la literatura sobre este aspecto de la enfermedad.²⁻⁴

Silverstein⁵ clasifica estas complicaciones en tres grandes grupos, de acuerdo con la región que se afecte: compresión de nervios periféricos, tales como facial, tibial anterior, radial, braquial, femoral, etc.; lesión de médula espinal por compresión, por hematomielia o por ambas a la vez y sangramiento intracraneal, que puede ser subdural, epidural, subaracnoideo o intracerebral.

* Especialista de I grado en hematología. Clínica del Instituto de Hematología e Inmunología. Jefe del Departamento de Servicios Externos y Diagnóstico.

** Especialista de I grado en ortopedia del Instituto de Hematología e Inmunología.

*** Especialista de I grado en hematología del hospital clínico quirúrgico "Salvador Allende".

**** Especialista de I grado en hematología del Instituto de Hematología e Inmunología.

***** Especialista de I grado en hematología del Instituto de Hematología e Inmunología. Jefa del departamento de hemostasia.

***** Especialista de I grado en medicina interna del Instituto de Hematología e Inmunología, subdirector de Investigaciones.

El examen físico preciso y una conducta terapéutica adecuada y oportuna mejoran notablemente el curso de estas manifestaciones secundarias, con lo que se puede evitar la aparición de secuelas.⁶

El propósito de este trabajo es analizar la incidencia de complicaciones neurológicas en los pacientes hemofílicos tratados en el Instituto de Hematología e Inmunología (IHI), así como evaluar su evolución y la localización predominante de la lesión.

MATERIAL Y METODO

De un total de 113 hemofílicos atendidos en el IHI, se estudiaron 25 pacientes (18 hemofílicos A y 7 hemofílicos B), que durante los años 1980- 1981 presentaron manifestaciones neurológicas: 18 adultos (13 hemofílicos A y 5 hemofílicos B) y 7 niños (5 hemofílicos A y 2 hemofílicos B). La edad promedio de los adultos fue de 28 años y la de los niños de 10 años.

En todos los casos se realizó un examen físico detallado que permitió el diagnóstico topográfico de la afección neurológica. En los pacientes que fue necesario se utilizaron otras investigaciones tales como: punción lumbar, estudios radiológicos y ultrasonido.

RESULTADOS

La incidencia de las manifestaciones neurológicas fue del 22,1%. Las complicaciones a nivel del sistema nervioso central (SNC) se encontraron en cuatro pacientes, la compresión de nervios periféricos se observó en 19 y la afección de médula espinal se detectó en dos, los que representaban el 3,5%, 16,8% y 1,8% respectivamente del total de hemofílicos. En 18 enfermos no se recogió historia previa de trauma ni de otra posible causa etiológica (cuadro I).

La compresión de nervios periféricos ocurrió en 15 hemofílicos A y sólo en cuatro hemofílicos B. La hemorragia intracraneal se observó en tres pacientes con déficit del factor IX y sólo en uno con déficit del factor VIII. La complicación a nivel de la médula espinal se presentó en dos hemofílicos A, uno por compresión intrínseca del cordón espinal y otro por hematomielia (cuadro II).

CUADRO I

ANTECEDENTES DE TRAUMA Y RELACION CON REGION AFECTADA				
Antecedentes de traumatismo	Compresión de nervio periférico	Hemorragia intracraneal	Lesión de médula espinal	Total
Con antecedentes	5	1	1	7
Sin antecedentes	14	3	1	18
Total	19	4	2	25

CUADRO II

Complicación neurológica	SITIO DE SANGRAMIENTO Y TIPO DE HEMOFILIA		Total
	Tipo de hemofilia		
	A	B	
Compresión de nervio periférico	15	4	19
Hemorragia intracraneal	1	3	4
Lesión de médula espinal	2	—	2
Total	18	7	25

En dos pacientes con hemofilia B que presentaron cefalea, vómitos, fiebre y síndrome meníngeo, se realizó el diagnóstico positivo de una hemorragia subaracnoidea. En uno de ellos por punción lumbar y en el otro mediante estudio necrópsico.

Dos pacientes (un hemofílico A y un hemofílico B) que presentaron cefalea, vómitos, papiledema, trastornos de la conducta y de la marcha, se catalogaron como portadores de una hemorragia intracraneal no clasificada topográficamente. Ambas evolucionaron satisfactoriamente con regresión total de los síntomas y signos clínicos, sin secuelas de ningún tipo. En estos pacientes hasta el momento actual no se ha detectado recidiva del sangramiento.

La lesión de médula espinal se produjo en dos pacientes con déficit del factor VIII, en un caso por compresión extrínseca del cordón espinal presentándose un síndrome de la "cola de caballo" y en otros por sangramiento intramedular. En este último existía antecedente de un traumatismo y el diagnóstico se comprobó en el estudio necrópsico. Ambos desarrollaron una vejiga neurogénica.

La llamada "neuropatía femoral" (caracterizada por flexión de la pierna sobre el muslo y de éste sobre el abdomen, rotación externa e imposibilidad de extensión del miembro inferior, dolor en región lumbar, signos de hiperestesia, trastornos de los reflejos patelares y dolor abdominal) se observó en ocho hemofílicos A y en uno hemofílico B. En diez pacientes se detectaron trastornos sensitivos y motores por lesión de los nervios tibial anterior, ciático, radial y plexo braquial (cuadro III).

CUADRO III NEUROPATIA PERIFERICA Y TIPO DE HEMOFILIA

Nervios afectados	Tipo de hemofilia A B		Total
	A	B	
Femoral	8	1	9
Tibial anterior	3	2	5
Ciático	2	—	2
Plexo braquial	1	—	1
Radial	1	1	2
Total	15	4	19

La recuperación del trastorno motor fue completa en todos los pacientes. En 14 de ellos quedaron algunos trastornos sensitivos (hipo o hiperestesia) en la zona del nervio lesionado por un período hasta de seis meses. Para el diagnóstico de la "neuropatía femoral" fue de utilidad el estudio radiológico no contrastado de abdomen, en el cual se observó en todos los casos un borramiento del músculo psoas. En el único paciente que se utilizó el ultrasonido abdominal se comprobó un hematoma retroperitoneal.

En todos los pacientes con hemorragia intracraneal o lesión de la médula espinal se administró el factor en déficit en forma de crioprecipitado o plasma fresco homólogo, según se tratara de un hemofílico A o B, en cantidad suficiente para mantener los niveles de dicho factor por encima del 50%.

En los casos con lesión de nervios periféricos las medidas adoptadas fueron el reposo, la fisioterapia o la tracción del miembro inferior en dependencia de la zona afectada. El uso de hemoderivados estuvo en relación con la magnitud e intensidad de la lesión.

DISCUSION

La incidencia de manifestaciones neurológicas en nuestra casuística concuerda con lo informado en la literatura.⁷ El hallazgo del 3,5% de pacientes con hemorragia intracraneal es similar al informado por Serafini⁴ y Birchs⁸ y el 16,8% de afección de nervios periféricos coincide con lo señalado por Silverstein⁹ pero más elevado que el informado por Somoza y colaboradores.¹⁰

Se ha planteado la mayor incidencia de sangramiento del SN en hemofílicos jóvenes, así como un mejor pronóstico en los pacientes menores de 15 años.¹¹ Sin embargo, debe destacarse el mayor número de hemofílicos jóvenes incluidos en estos estudios.⁵

Los datos recogidos en nuestro trabajo son insuficientes para poder extraer conclusiones acerca de este hecho. Se ha comprobado que el traumatismo es la causa más usual de sangramiento del SN en los hemofílicos.¹² En nuestra casuística se recoge el antecedente de trauma sólo en el 20,8% de los casos, lo que apoya el criterio de una mayor incidencia del sangramiento espontáneo del SN, sustentado por otros autores.⁷

La compresión de nervios periféricos fue la lesión más común. La explicación de la mayor incidencia de esta complicación no se ha encontrado.¹³ La lesión de la médula espinal se observó en menos pacientes que la hemorragia intracraneal, tal como lo comunican Keely y colaboradores.⁴

Las manifestaciones neurológicas fueron más frecuentes en los hemofílicos A que en los B, debido posiblemente a la preponderancia de los primeros. Este hecho concuerda con lo señalado en la literatura.⁵ Sin embargo, la hemorragia intracraneal fue más corriente en los pacientes con déficit del factor IX, característica que ha sido utilizada para diferenciar clínicamente el hemofílico A del B.¹⁵

La lesión periférica que encontramos comúnmente fue la "neuropatía femoral por lesión del músculo ilíaco lo que concuerda con lo señalado por otros autores.^{5,13} Brower y Wilde¹⁶ plantearon que la lesión del nervio femoral podía ser secundaria a una compresión del mismo por un hematoma del músculo psoas-ilíaco, a una hemorragia

en la vaina del nervio o a la hemartrosis de la cadera. La mejor evolución de los pacientes con lesión de nervios periféricos coincide con lo señalado en la literatura.^{7,10}

La mortalidad del 25% en los hemofílicos con sangramiento intracraneal y el 50% en los hemofílicos con lesión de médula espinal es más baja que la planteada por otros autores. Sin embargo, el número reducido de pacientes con estas complicaciones no nos permite llegar a conclusiones, aunque debe destacarse la ausencia de secuelas en los tres enfermos que presentaron hemorragia intracraneal y se mantienen vivos.

Los métodos terapéuticos empleados fueron similares a los utilizados por otros autores.^{7,17,18} Creemos que en la evolución de estas complicaciones influyó notablemente el diagnóstico precoz de la manifestación neurológica, elemento fundamental en el tratamiento,¹⁸ lo que permitió tomar una conducta oportuna y adecuada.

SUMMARY

Espinosa Martínez, E. et al. *Neurologic complications in the hemophilia.*

Between 1980-1981, 25 hemolytic patients with neurologic manifestations due to bleeding of the nervous system were studied. incidence of these complications was similar to that reported in the literature. Lesión of peripheral nerves was the most frequent affection. Intracranial hemorrhage was more usual in hemophilic B patients and history of trauma- tism was only observed in 20% of the cases. Low mortality and limited onset of sequelae in patients «rf our casuistic are mainly attribute to early diagnosis of neurologic complication.

RÉSUMÉ

Espinosa Martínez, E. et al. *Complications neurologiques dans l'hémophilie.*

L'étude a porté sur 25 hémophiles qui ont présenté des manifestations neurologiques par saignement du système nerveux, pendant les années 1980-1981. L'incidence de ces complications a été similaire à ce qui a été rapporté dans la littérature. La lésion des nerfs périphériques a été l'atteinte la plus fréquente. L'hémorragie intra-crânienne a été plus commune chez les hémophiles B et l'antécédent de traumatisme n'a été rapporté que dans 20% des cas. La faible mortalité et le faible nombre de séquelles chez les malades de notre casuistique ont été attribués fondamentalement au diagnostic précoce de la complication neurologique.

BIBLIOGRAFÍA

1. Biggs, fi.: Hemophilia, treatment in the United Kingdom from 1969-1974. Br J Haematol 35: 487, 1977.
2. Blattner, R. J.: Recent developments in the management of hemophilia with particular reference to intracranial bleeding. J Pediatr 70: 449, 1967.
3. Douglas, A. S.; S. C. Me Alpine: Neurological complications of hemophilia and Christmas Disease. Scott Med J 270, 1956.
4. Serafini, U. M. et al.: Complicazioni neurologiche dell' emofilia. Ross Fisio Pat Clin 29: 1262, 1957.
5. Silverstein: Intracranial Bleeding in Hemophilia. Arch Neurol 3: 141, 1960.
6. Ratinoff, O. D.: The future research and therapy in hemophilia. Ch. 10. Green, D. C. Thomas Ed. Springfield, Ill. 1973. Pp. 101-111.
7. Gendelman, S.: Hemophilia and the Nervous system. Mount Sinai J Med 44- 402, 1977.

8. *Birch, C. L.: Hemophilia: clinical and genetics aspects. University of Illinois Bulletin 34 : 55, 1937.*
9. *Silverstein, A.: Neuropathy in hemophilia. JAMA 190: 554, 1964.*
10. *Somoza, J. M. et al.: Compromiso del Sistema Nervioso Periférico en los hemofílicos. Medicina 37: 341, 1977.*
11. *Carrea, fi. et al.: Medical and surgical management of intracranial bleeding in hemophilic children. Acta Neurol Lat Am 14: 155, 1968.*
12. *Van Tratsenburg, L.: Neurological complications of hemophilia. Cap. 25. En: Brinkhous, K. M. (Ed) Excerpta Medica. 1975. Pp. 369-404.*
13. *Goodfellow et al.: Diacus Hematoma. A common complication of haemophilia. J Bone Joint Sur 49: 748, 1967.*
14. *Keely, M. L. et al.: Spinal cord compression as a complication of hemophilia. Arch Dis Child 47: 826, 1972.*
15. *Douglas, A. S.; S. C. Me Alpine: Neurological complication of haemophilia and christmas disease. Scott Med J 1: 270, 1956.*
16. *Brawer, T. D.; A. H Wilde: Femoral neuropathy in haemophilia. J Bone Surgery 48: 487, 1966.*
17. *Seeler, A. R. et al.: intracranial hemorrhage in patients with hemophilia. J Neurosurg 39: 181, 1973.*
18. *Eyster, E. M. et al.: Central Nervous System Bleeding in Hemophiliacs. Blood 51: 1179, 1978.*

Recibido: 11 de julio de 1983

Aprobado: 20 de marzo de 1984

Edgardo Espinosa Martínez

Instituto de Hematología e Inmunología

Apartado 8070. Zona Postal 8

Ciudad de La Habana.