

# La fosa ilíaca derecha aguda en el hemofílico

Dres. Luis A. Gregorio, Federico Latourrete y Víctor M. Vila

**Comprende la casuística de afecciones agudas de la fosa ilíaca derecha en pacientes hemofílicos registrada en el Hospital de Clínicas (7 en total). Se traza una semblanza de la enfermedad hemofílica y los fundamentos de la preparación pre, per y post-operatoria en base a crioprecipitados, así como se destacan los parámetros bajo los que debe movilizarse el equipo quirúrgico en estas emergencias.**

*Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS:* Haemophilia / Complications.

La finalidad de esta presentación estriba en la divulgación de los procedimientos actuales con que cuenta la terapéutica de reposición, para compensar los trastornos hemorragíparos de los hemofílicos y permitir la realización de importantes intervenciones quirúrgicas sin el peligro de hemorragias incontrolables, con lo que se hace profilaxis de las graves complicaciones que afectan frecuentemente a estos enfermos.

Es conocido el riesgo y la predisposición de los hemofílicos a sufrir severas hemorragias por traumatismos, a veces mínimos. Además un hemofílico también padece las afecciones que requieren tratamiento quirúrgico imprescindible, como la apendicitis agudas, úlceras gastroduodenales, invaginaciones intestinales (8) hernias estranguladas, etc. Por eso consideramos de sumo interés insistir en que la cirugía en el hemofílico es posible, como en cualquier otra persona, a condición de que sea correctamente preparado en las horas previas a la intervención, así como exige una atención permanente durante el acto operatorio, por parte del hemoterapeuta especializado en este disturbio. Cabe consignar igualmente que aún en el caso de postoperatorios sin incidentes, el mismo es siempre prolongado y deberá ser conducido sin excepción entre el hemoterapeuta y el cirujano.

Es a propósito de haber vivido las alternativas de un caso personal, en nuestra guardia del Dpto. de Emergencia del Hospital de Clínicas, el que figura en sexto lugar en el cuadro, que hemos revisado la casuística del Hospital Universitario, a la que se agrega un caso

*Departamento de Emergencia del Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela". Fac. Med. Montevideo, Uruguay.*

más operado en el Sanatorio Italiano por el Dr. Urtubey.

En la totalidad de estos casos, la condición de hemofílico era conocida. Pero puede darse el caso de un hemofílico no conocido. Cosa muy factible en niños de corta edad. En ese sentido es necesario insistir en la necesidad de hacer siempre un interrogatorio tratando de despistar antecedentes hemorrágicos anteriores, que hayan puesto a prueba la hemostasis fisiológica. (Amigdalectomías, extracciones dentarias, heridas, etc.). Cuando se sospeche una anomalía conviene recurrir a las tres pruebas siguientes, que han demostrado tener valor práctico muy superior a las clásicas de tiempo de coagulación y sangría. Esas tres pruebas son: tiempo de sangría, tiempo de Quick y tiempo de cefalina. El tiempo de sangría explora la hemostasis primaria, mientras que las otras dos pruebas exploran las anomalías de las vías exógena y endógena de la coagulación.

## CASUÍSTICA

*Identificación:* O.D.G. 33 años. 23-V-61. Reg. 18292.

*Enfermedad actual:* Dolor abdominal difuso luego en F.I.D. Vómitos, Enterorragia, fiebre. Hace 20 días episodio igual.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Temp. R. 37,6. Dolor en ambas fosas ilíacas. Dolor a la decompresión. Douglas doloroso. Diagnóstico: apendicitis aguda.

*Antecedentes:* A los 5 años hemat. hemartrosis. Un hermano, primo y un tío hemofílico.

*Conducta seguida:* Expectante. En 1972 hematoma vaina del psoas. Comprob. a Rx.

*Evolución:* Buena 8 días internación. Buena, 23 días de internación.

*Identificación:* O.T.U. 17 años. 22-VIII-70. Reg. Nº 269.236.

*Enfermedad actual:* Tos, dolor F.I.D. tumef. F.I.D., flanco y escroto.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Abdomen distendido, dolor y contracción hemiventre derecho. M.I.D. rotación ext. y flex., sobre pelvis. Dolor a la ext. Douglas doloroso. Diag. Hematoma psoas.

*Antecedentes:* Hemofílico conocido. Otros hematomas anteriores. Hematocrito 17%. Leucocitosis 11.600.

*Conducta seguida:* Crío precip. Reposo, hielo. Comprob. Rx.

*Evolución:* Buena, 28 días de internación.

Presentado en la Sociedad de Cirugía el 1º de diciembre de 1976.

Profesores Adjuntos de Cirugía del Departamento de Emergencia y Asistente del Depto. de Hemoterapia del Hospital de Clínicas. Fac. Med. Montevideo.

Dirección: Carapé 2025 (Dr. Gregorio).

*Identificación:* O.T.U. 15-VI-71.

*Enfermedad actual:* Dolor FID e ingle. Flanco y escroto.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Gran tumefacción de todo hemiabdomen derecho. Diagnóstico: hematoma hemiabdomen derecho.

*Antecedentes:* Mismo enfermo.

*Conducta seguida:* Crío precip. Reposo. Transfusión.

*Evolución:* Buena. 28 días de internación.

*Identificación:* M.R.B. 39 años. 9-X-71. Reg 325.481.

*Enfermedad actual:* Dolor en FID y gran tumefacción. Flanco y escroto. Sin T. previo.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Anemia grave. Hematoma flanco, FID y escroto. Diag.: Hematoma flanco y F.I.D.

*Antecedentes:* Hemartrosis y hematomas a repetición.

*Conducta seguida:* Crío precip. Sangre. Reposo. Rx: desplazamiento ciego hacia adentro.

*Evolución:* Buena. 28 días de internación.

*Identificación:* A.CH. 46 años. 30-VIII-72. Reg. 4457.

*Enfermedad actual:* Dolor en FID. Fiebre y severo cuadro toxiinfeccioso.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Temp. R.: 39°. Dolor en FID. Reacción peritoneal. Diagnóstico: Apendicitis aguda con reacción peritoneal.

*Antecedentes:* Hemofílico conocido de los 4 años. Tipo A.

*Conducta seguida:* Apendicectomía. Exudado puriforme. Hemorragia peroperatoria. Crío precip. Transfusión.

*Evolución:* Hematoma parietal al 3º día. Ictericia. Evolución buena. 24 días de internación.

*Identificación:* L.S.S. 17 años. 11-V-76. Reg. 334252.

*Enfermedad actual:* Dolor en flanco izquierdo irradiado a t. abd. 3 días evol. Vómitos.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Temp. R. 38. Fascias toxi-inf. Palidez discreta. Lengua subarral. Dolor en F.I.D. Reacción peritoneal. Douglas ocupado y doloroso. Diagnóstico: Apendicitis aguda con reacción peritoneal difusa.

*Antecedentes:* Hemofílico conocido, tipo A. Múltiples ingr. Hem. meninges. Hemart. repet. Hem. dentarias. Un hermano hemofílico y diabético.

*Conducta seguida:* Reposición. Crioprecip. Apendicectomía por apendicitis aguda, retromesentérica. Gran hemoperitonitis. Adenitis mesentérica.

*Evolución:* Buena. 32 días de internación. Melenas, fiebre a los 10 días operada. A los 16 días suspensión de melenas. Retiro de catéter. Apirexia.

*Identificación:* E.G. 17 años. 1969. San. Italiano.

*Enfermedad actual:* Dolor el F.I.D. Vómitos, fiebre. Constipación 3 d.

*Examen clínico. Diagnóstico:* Temp. R. 38.2. Dolor neto en F.I.D. Douglas doloroso. Diagnóstico: Apendicitis aguda.

*Antecedentes:* Hemofílico conocido.

*Conducta seguida:* Apendicectomía. Posteriormente reposición.

*Evolución:* Complicación: hematoma subperitoneal, de F.I.D. Infección parietal. Supuración. Abst. del Douglas. Hemorragias de la herida operatoria. Alta a los 60 días.

## COMENTARIO

Como se deduce de esta casuística, *el hematoma del psoas*, entidad muy frecuente en los hemofílicos, plantea a menudo un problema de diagnóstico diferencial difícil, con la apendicitis aguda. El criterio ante la duda, es el de recurrir al "test terapéutico", que consiste en tratar médicamente el trastorno sanguíneo, durante un plazo de 24 horas.

En los hematomas se consigue una mejoría apreciable en ese plazo, con disminución del dolor, y mejoría de los signos locales. Pero si persisten o se agravan, hay que operar sin retardo para evitar complicaciones peores.

Esta dificultad diagnóstica y la frecuencia de los hematomas del psoas en los hemofílicos, justifica la conducta de hacer la apendicectomía profiláctica sistemática, en ocasión de toda intervención intraperitoneal en un hemofílico. Esta situación especialísima, hace diferenciar el criterio sobre la apendicectomía profiláctica que no todos aceptan en la cirugía general de las personas no hemofílicas.

## OBSERVACION PERSONAL

En nuestro caso se procedió de la manera aconsejada. Se muestra la secuencia gráfica de la operación, que transcurrió sin ningún incidente diferente al de una apendicectomía común de rutina.

Historia detallada de esta observación:

L.S.S., 17 años, varón. Hace tres días comenzó con dolor en el flanco izquierdo, irradiado al día siguiente a todo el abdomen. Desde el inicio vómitos repetidos y chuchos de frío. No ha movilizado el intestino ni expulsado gases desde el comienzo. Antecedentes: hemofílico A conocido desde hace once años, con múltiples ingresos en el hospital de niños "Pedro Visca", y desde los 14 años en el Hospital de Clínicas. Debutó con una hemartrosis de la rodilla a los nueve años, que se ha hecho recidivante en las grandes articulaciones, de las que ha quedado con limitación funcional en ambas rodillas. A los 14 años hemorragia meníngea. Hace tres años profusa hemorragia post-extracción dentaria, pese a haber sido tratado previamente con Transamina. Requiere tratamiento intenso con crioprecipitados. Tiene un hermano mayor diabético y hemofílico.

*Examen:* Temperatura axilar 36.9°, rectal 38°. Palidez de piel y mucosas. Lengua saburral. Dolor difuso abdominal con neto predominio en la F.I. Derecha. Dolor a la decompresión. Douglas ocupado y muy doloroso. En los exámenes de laboratorio, el hematócrito 37°, leucocitos 12.800.

Reposición y preparación adecuada intensa por el Dr. Vila, durante unas ocho horas.

*Operación (11-V-76):* Anestesia general con intubación orotraqueal. Descubierta en sala de operaciones. Incisión de Mac-Burney. Abordaje por debridamiento habitual. El sangrado de los planos parietales no muestra ninguna diferencia de lo que es habitual. Se comprobó un gran hemoperitoneo libre en la cavidad peritoneal. Apendicitis aguda retromesentérica. El apéndice intensamente inflamado adhería a la cara izquierda e inferior del mesenterio correspondiente a la úl-

tima asa ileal. A ese nivel se observaba un sangrado en napa. La exploración del resto de la cavidad peritoneal permitió descartar toda otra fuente de sangrado. Apendicectomía con encapuchonamiento. Evacuación del hemoperitoneo y lavado abundante con suero. No se dejaron avenamientos en forma deliberada, para evitar posible contaminación de afuera adentro. Cierre por planos.

**Evolución:** Se administraron en el postoperatorio, crioprecipitados, transamina, plasma y soluciones hidrosalinas por el catéter venoso. Sin incidentes hasta el día 22, en que aparecen escalofríos y temperatura rectal de 40°. Abdomen libre, depresible indoloro. En la tarde continúa febril, pulso de 100, presión arterial de 130 y 80. El Dr. Vila considera que el crioprecipitado puede ser el responsable del ascenso térmico. Commel una ampolla. A la hora 20 se encuentra bien, sin fiebre y exoneró espontáneamente el intestino. El 25 tiene melenas repetidas y nuevo ascenso térmico. Abdomen depresible indoloro. Douglas libre, indoloro. Se inicia medicación antibiótica con cloranfenicol y penicilina. El día 26, situación incambiada con recidiva de las melenas. Se le hace estudio radiológico de gastroduodeno, que es normal.

El día 27 está sin melenas, pero sigue febril. Abdomen y Douglas libre, indoloro. Se retira el catéter venoso y se pide estudio de su extremo interno al bacteriólogo. El día 28 amanece sin fiebre y moviliza el intestino con materias normales.

Cicatriz operatoria normal, sin hematomas ni infección. El 1° de junio se recibe el informe bacteriológico del catéter, que ha desarrollado estafilococo blanco. Es dado de alta el 13 de junio, a los 32 días de su ingreso, en excelentes condiciones.

## DISCUSION

Además de las complicaciones de toda cirugía, en el hemofílico el porcentaje de la complicación hemorrágica es muy alto. Las hemorragias son tanto más frecuentes e importantes cuanto mayor la gravedad de la hemofilia. Tanto más frecuente cuando no se ha hecho tratamiento previa antihemofílico antes de la operación. Llegando a cifras del 91 % en los no tratados.

El porcentaje de hemorragias baja al 63 % en los tratados previamente con transfusiones.

Ese mismo porcentaje desciende aún más, en las vecindades del 35 % cuando las transfusiones son biológicamente controladas, y se ha preparado correctamente al enfermo (2, 4, 5, 6, 7, 9).

Por eso, nosotros queremos insistir, en la necesidad absoluta de una correcta preparación preoperatoria, como manera de asegurar un normal acto operatorio, y una disminución de las posibilidades de la complicación hemorrágica en el postoperatorio, frecuentemente tormentoso, de estos enfermos.

Es el hemoterapeuta el que debe guiar y decidir el momento operatorio óptimo. Aún en las operaciones de urgencia, como apendicitis.

Estos enfermos deben ser tratados en equipo, constituido por el hemoterapeuta especializado y los cirujanos.

El equipo quirúrgico debe reunir ciertas condiciones:

—Bien integrado. Con cirujanos de experiencia, que cuiden al máximo todos los detalles de la técnica, lo más atraumática posible.

—Ocuparse de que el material a utilizar tenga la máxima seguridad de asepsia.

—Realizar debridamientos parietales y viscerales mínimos, los imprescindibles para el tratamiento visceral. Proteger de la contaminación, e invaginar el muñón apendicular.

—Puede incluso plantearse la entrada a la cavidad peritoneal, a través de una incisión mediana, para eludir la travesía de los planos musculares más irrigados y sangrantes. Esta conducta puede ser válida para los casos de apendicitis, como para cualquier otra operación abdominal.

Las hemofilias son enfermedades hereditarias y familiares, ligadas al sexo, transmitidas según las leyes mendelianas, por mujeres aparentemente sanas, caracterizadas por el déficit funcional del factor VIII o IX respectivamente. De acuerdo con los factores en déficit las hemofilias se clasificaron en: A, B y C, según el déficit respectivo de: Globulina antihemofílica en el tipo A; factor IX o pre en el tipo B o enfermedad de Christmas y factor XI o PTC en la Hemofilia C.

Modernos estudios inmunológicos han hecho variar estos conceptos clásicos y se ha pasado a considerar la hemofilia como una enfermedad de anomalía de síntesis proteica.

La mayoría de los pacientes hemofílicos conocidos son del tipo A. De la hemofilia A puede decirse que es una enfermedad poco común. Cifras de Biggs (1) en Oxford refieren 3 a 4 pacientes por 100.000 habitantes, para los casos de mayor gravedad; el número es de 8 si se tienen en cuenta los pacientes medianamente afectados. De acuerdo a estos porcentajes habría en nuestro país de 90 a 120 pacientes severamente afectados a los que se agregarían entre 120 y 150 medianamente comprometidos. Y esas cifras están muy de acuerdo con los hemofílicos registrados aquí.

La hemorragia se debe a la deficiencia de factor procoagulante (G.A.H. o Factor VIII) o a la presencia de una proteína similar a dicha globulina, pero no funcionante. Este factor se encuentra presente en la sangre fresca normal.

El objetivo fundamental del tratamiento sustitutivo en la hemofilia es elevar la concentración del citado factor a un nivel en el que se logren valores hemostáticos, manteniendo en los casos quirúrgicos este nivel mientras dure el proceso de cicatrización. El único medio efectivo de aumentar el factor VIII en el plasma del paciente con hemofilia A es por administración I.V. de derivados sanguíneos conteniendo globulina antihemofílica.

La sangre total normal y fresca o conservada a 4°C es portadora del factor VIII, pero no es posible transfundirla en cantidades suficientes para mantener una tasa normal del mismo. El plasma *fresco* mantiene en ciertas condiciones del 60 al 70 % de su valor original en factor VIII, por lo que su uso siendo muy aconsejado, es igualmente insuficiente. Es-

tas situaciones llevan solamente a hacer la reposición del factor en déficit con preparados concentrados. Cuando el plasma fresco se deja descongelar lentamente a 4 ° C durante varias horas una proporción de las proteínas plasmáticas permanece en estado insoluble. Esta fracción crío-insoluble o crioprecipitado es rica en fibrinógeno y factor VIII el que puede ser separado por centrifugación. La administración de este factor con una frecuencia de 8 a 12 horas permitió tratar a la mayoría de los pacientes presentados, operarlos y apoyarlos en sus siempre comprometidos postoperatorios con total éxito (10).

## CONCLUSION

La cirugía es posible en el hemofílico condicionada a una correcta preparación preoperatoria a cargo de un hemoterapeuta especializado e integrando con los cirujanos un equipo que estudie y prepare al enfermo para la intervención quirúrgica y para conducir el largo y azaroso postoperatorio.

El acto operatorio debe ser realizado por cirujanos de experiencia.

El hemoterapeuta debe seguir el tratamiento postoperatorio hasta la cicatrización completa de la herida y aún más allá del vigésimo día en las operaciones de resección del tubo digestivo, época en las que se producen las caídas de escaras son las melenas consecutivas (7).

Las transfusiones deben ser hechas con las fracciones antihemofílicas concentradas.

## RESUME

### Affections aiguës de la fosse iliaque droite chez l'hémophile.

L'auteur étudie un total de 7 cas d'affections aiguës de la fosse iliaque droite chez des hémophiles, enre-

gistrés à l'Hôpital des Cliniques. Il procède à une description de l'hémophilie et des principes de la préparation pre, per et post-opératoire sur la base de cryoprécipités, et fait ressortir les éléments devant guider l'équipe chirurgicale dans de telles situations.

## SUMMARY

### Acute right iliac fossa in hemophilic patients.

This review of case material concerning acute affection of right iliac fossa in hemophilic patients in the Hospital de Clínicas (University Hospital), comprises 7 cases. The condition is described together with the reasons for pre, per and post-operative preparation based on cryoprecipitates and includes the parameters which govern the activities of the surgical team in these emergencies.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. BIGGS R. Human Blood Coagulation, Haemostasis and Thrombosis. London, Blackwell, 1973.
2. BLOOM AL, RICHARDS HI. Major Surgery in Haemophilia. *Br J Surg*, 55: 109, 1969.
3. BRITTEN AFH, SALZMAN EW. Surgery in congenital disorders of blood coagulation. *Surg Gynecol Obstet*, 123: 133, 1966.
4. CRADDOCK CG, FENNINGER LP, SIMMONDS B. Haemophilia, problem of surgical intervention for accompanying diseases. Review of the literature and report of a case. *Ann Surg*, 128: 888, 1948.
5. FABRE-GILLY J. Experience de la chirurgie dans l'hémophilie. *Anesth Anal Réan*, 32: 591, 1975.
6. INGRAM CIG. Major surgery in haemophilia. Use of anti-hemophilic factor in Britain. *Transfusion*, 22: 88, 1962.
7. JULIEN M. Chirurgie digestive chez l'hémophile. *Anesth Anal Réan*, 32: 585, 1975.
8. ROSA F, LOPEZ G, LORENZO J, BUGNARD E, PEREZ SCREMINE A. Invaginación intestinal irreductible. Resección intestinal en un caso de hemofilia A. *Cir Urug*, 42: 206, 1972.
9. SAMAMA M. L'exploration simplifiée pré opératoire de l'hémostase. *Anesth Anal Réan*, 32: 569, 1975.
10. SULTAN Y, LARRIE MJ, CAEN J. Utilisation des fractions plasmatiques dans la chirurgie chez l'hémophile. Symposium Carlo Erba, Milan, 1968.