CASOS CLÍNICOS

Pseudotumor hemofílico en un paciente pediátrico

Raúl Carrillo-Esper,* José Antonio Vázquez-García,** Oscar Martínez-Molina,*** Akemi Ishikawa-Ichikawa,**** María del Pilar Aguilar-Ramírez*****

Introducción

La hemofilia A es una enfermedad que tiene un patrón de herencia recesiva ligada al X y que se caracteriza por deficiencia de factor VIII. Su incidencia se estima de acuerdo a la serie revisada, entre 10 a 20 casos por 100,000 hombres. Clinicamente se manifiesta como hemorragia, la cual puede ser a cualquier nivel. Dentro de las complicaciones osteoarticulares, la artropatía hemofílica es la más frecuente, describiéndose también la sinovitis crónica.[1,2,3]

El pseudotumor o también llamado quiste hemofílico es poco frecuente y se presenta en menos de 1% de todos los casos de complicaciones hemofílicas.[4,5]

El motivo de esta presentación es describir un caso de pseudotumor hemofílico y hacer una revisión de la literatura al respecto.

Resumen clínico

Paciente de 9 años de 30 kgs de peso, portador de hemofilia tipo A con hematuria de repetición y secuela por hemartrosis derecha.

Inició en forma espontánea y sin antecedente traumático con aumento de volumen a nivel de talón derecho, que se incrementó en forma progresiva asociándose dolor e incapacidad para la deambulación. Por este motivo ingresó al hospital en donde se corroboró el incremento de volumen y la limitación importante para los movimientos del tobillo y pie derecho. La actividad del factor VIII fue menor de 5%.

En la placa simple de pie derecho se observó lesión quística y expansiva del calcáneo con adelgazamiento de las corticales, osteoesclerosis y edema de partes blandas (Figura 1). En el ultrasonido se observó cavidad quística en calcáneo, hipoecoica de 42 x 28 x 37 mm.

En la resonancia magnética se corroboró la presencia de lesión quística y expansiva en calcáneo derecho, con un halo de hiperintensidad periférica, así como edema importante de partes blandas (Figura 2). Con el diagnóstico de pseudotumor hemofílico fue programado para drenaje quirúrgico.

Debido a los niveles de factor VIII (menor del 5%) en el preoperatorio se infundieron 3,000 unidades de concentrado de factor VIII (100 us por Kg de peso) con lo cual se logró actividad del 100%, lo cual fue verificado por laboratorio y no se encontró inhibidor.

El procedimiento quirúrgico se practicó bajo anestesia general y consistió en realizar incisión longitudinal en talón derecho, disecar tejidos blandos y llegar hasta el calcáneo, mismo que se encontró reblandecido, deformado y con corticales adel-

*Jefe del Servicio de Terapia Intensiva, profesor del curso de posgrado de medicina del enfermo en estado crítico. Hospital Central Sur de Alta Especialidad. Petróleos Mexicanos, Unidad de Terapia Intensiva.
**Jefe del Servicio de Ortopedia, profesor del curso de posgrado de ortopedia. Hospital Central Sur de Alta Especialidad. Petróleos Mexicanos, Unidad de Terapia Intensiva.
***Médico adscrito en el Servicio de Ortopedia. Hospital Central Sur de Alta Especialidad. Petróleos Mexicanos, Unidad de Terapia Intensiva.
****Médico adscrito en el Servicio de Hematología Pediátrica. Hospital Central Sur de Alta Especialidad. Petróleos Mexicanos, Unidad de Terapia Intensiva.
*****Residente de Medicina Interna. Hospital Central Sur de Alta Especialidad. Petróleos Mexicanos, Unidad de Terapia Intensiva.
Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Raúl Carrillo Esper Av. Periférico Sur No. 4091, Col. Fuentes del Pedregal, Delegación Tlalpan. México D.F., C.P. 14140 Tel. 5-645-16-84 Ext. 51557, 51155.

gazadas. Se practicó incisión central en el calcáneo con apertura de la cavidad quística, encontrando masa ocupativa constituida por coágulos (Figura 3). Se drenó y se practicó lavado de la cavidad, así como excisión completa de la cápsula adherida al hueso. Se dejaron islotes aislados de hueso esponjoso. La cortical del calcáneo se cerró con puntos de Ethibon.

En el postoperatorio se continuó manejo con concentrados de factor VIII, con la finalidad de mantener actividad de éste entre 80 a 100%. En las primeras dos semanas la dosis fue de 2000 unidades cada 8hrs y en la tercera semana de 1400 unidades cada 8hrs, con este esquema no se presentó hemorragia a ningún nivel.

Como complicación el paciente desarrolló candidemia, por lo cual se manejó en la Unidad de Terapia Intensiva con anfotericina B. La evolución fue hacia la mejoría, dándose de alta al Servicio de Ortopedia para continuar su manejo.

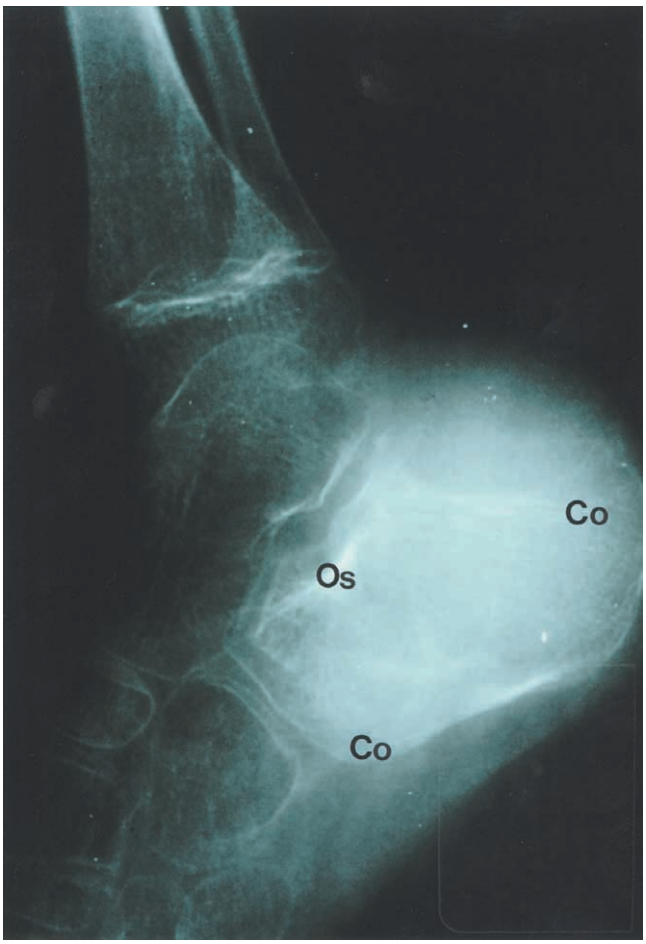

Figura 1

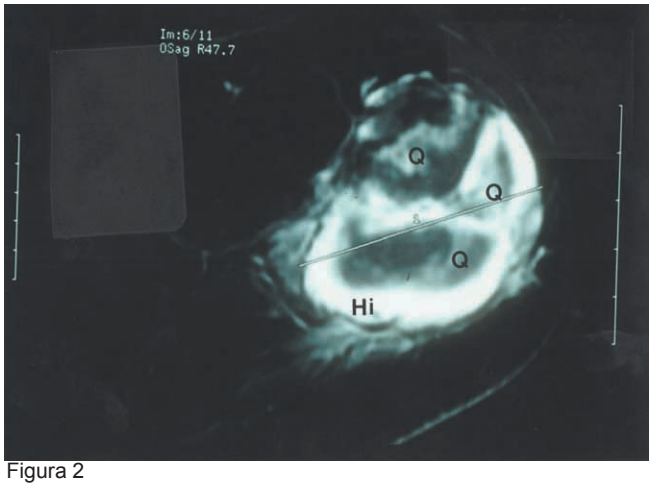

Figura 2

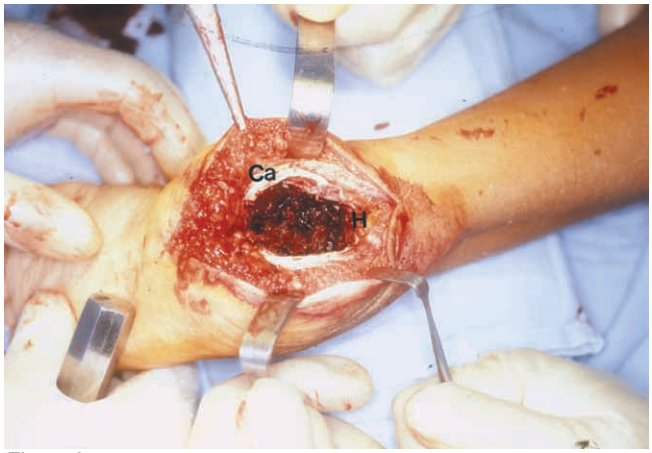

Figura 3

Discusión

Los pseudotumores hemofílicos a diferencia de la hemartrosis representan una complicación que se ve con poca frecuencia en los pacientes portadores de hemofilia tipo A o B. En la literatura se reportan casos aislados o series con poco número de pacientes.[4,5,6]

El pseudotumor hemofílico se produce por hemorragia subperióstica, la cual cuando no se maneja de manera adecuada, diseca hacia la parte profunda del hueso, lo que produce incremento de la presión intraósea. Este aumento de presión condiciona isquemia con mayor destrucción del hueso. Conforme se repiten los episodios de hemorragia, la cavidad quística se expande y se asocia a inflamación periférica al hueso, lo que se traduce en aumento de volumen del tejido adyacente.[6,7]

El dolor que llega a ser incapacitante se debe al estiramiento de las fibras nerviosas adyacentes.

Se han descrito dos tipos de pseudotumor hemofílico: el infantil y el del adulto:[6]

1. En el tipo infantil se afectan básicamente, como en nuestro caso, huesos distales de la mano y el pie, así como el maxilar.
2. En el tipo adulto la afección es de los huesos pélvicos, fémur, húmero y tibia.

Los huesos que se afectan con más frecuencia son los ilíacos, el calcáneo y el fémur; aunque también se han descrito casos esporádicos a nivel de cráneo, órbita, canal medular, clavícula, sacro y mandíbula. [9,10,11,12]

La historia natural de estas lesiones es variable y se han reportado los siguientes patrones evolutivos:[6]

a) Lesiones pequeñas que no se expanden, cursan asintomáticas por varios años e involucionan en forma espontánea.
b) Lesiones grandes y expansivas que se van incrementando de tamaño con el tiempo y que producen deformidad e incapacidad funcional. Si no se tratan de manera adecuada se fistulizan, y en ocasiones pueden abrir en forma espontánea a estructuras anatómicas vecinas.
c) Otro tipo de presentación es la muscular, en la cual la hemorragia se inicia a nivel subperióstico, pero se expande a los músculos vecinos. Este tipo se observa básicamente a nivel pélvico, en muslo y antebrazo.

El pseudotumor hemofílico se presenta en aquellos pacientes con hemofilia, que habitualmente tienen actividad del factor VIII menor de 10%. El diagnóstico, además del cuadro clínico, se hace por estudios de gabinete, que van de la placa simple del hueso afectado a estudios más avanzados como el ultrasonido, tomografía computada, resonancia magnética y estudios de medicina nuclear.[4,13]

Clínicamente se manifiestan con dolor, aumento de volumen e incapacidad funcional, y habitualmente no se asocian a traumatismo.[4,5,13]

En la placa simple se observa opacidad de tejidos blandos cuando es de tipo muscular o en el caso de afección ósea destrucción y expansión del hueso, asociado a periostitis y zonas de osteoesclerosis.[4,5,18]

El ultrasonido habitualmente demuestra en huesos accesibles al haz ultrasónico, una cavidad quística con adelgazamiento de la cortical. En la tomografía computada y en la resonancia magnética se corrobora la presencia de la cavidad quística, siendo característico en la resonancia magnética un halo de hiperintensidad a la lesión, con señal de sangre dentro de la cavidad.[14,15,16]

El estudio gammagráfico a base de leucocitos marcados con indio 111, se utiliza básicamente para descartar infección asociada al pseudotumor hemofílico.[17]

El diagnóstico diferencial debe ser con: tumor óseo o de partes blandas, quiste aneurismático del hueso, quiste óseo expansivo o absceso.[4,5,6]

El tratamiento puede ser mediante: cirugía, radioterapia, punción evacuadora, embolización y con sustitución del factor VIII.[18,19,20,21,22]

a) Quirúrgico: éste se recomienda para lesiones expansivas de rápida evolución y que comprometen la función. Consiste sobre todo en el drenaje de la cavidad quística que una vez drenada, si ésta es muy grande se debe manejar con injerto de hueso esponjoso.
b) Radioterapia: se indica para pequeñas lesiones y en aquellos pacientes que no son candidatos a cirugía.
c) Punción evacuadora: esta modalidad terapéutica aunque aún se usa se asocia a un alto porcentaje de recidivas y a una alta incidencia de infecciones.
d) El tratamiento sustitutivo del factor VIII es fundamental en la terapéutica de esta entidad, prolongándose en forma contínua por más de 15 días y siempre debe asociarse al manejo quirúrgico o radioterapéutico.
e) En la literatura hay casos aislados de pseudotumores hemofílicos que se han manejado mediante embolización arterial transcatéter.

Referencias

1. **Gilbert MS.** Musculoskeletal manifestations of hemophilia. Mount Sinai J Med 1977;44:339-345.
2. **Arnold WA, Hilgartner MW.** Hemophilic arthropathy. J Bone Joint Surg 1977;59:287-293.
3. **Hopskinson J, Duthie RB.** Management of musculoskeletal problems in hemophilias. Orthop Clin North Am 1978;9:455-465.
4. **Jensen PS, Putman CE.** Hemophilic pseudotumor. Diagnosis, treatment, and complications. Am J Dis Child 1975;129:717-719.
5. **Magallon M, Monteagudo J.** Hemophilic pseudotumor: multicenter experience over a 25-year period. Am J Hematol 1994;45:103-108.

6. **Ake KM, Ahlberg MD.** On the natural history of hemophilic pseudotumor. J Bone Joint Surg 1975;57:1133-1135.
7. **Gilbert MS.** Characterizing the hemophilic pseudotumor Ann New York Acad. Science 1975;240:313-315.
8. **Fedorow VV, Chantseva EA.** X-ray diagnosis of hemophiliac pseudotumors. Vestn Rentgenol Radiol 1992;42:37-39.
9. **Ehara S, Kattapuram SV.** Hemophiliac pseudotumor of the sacrum. Radiat Med 1989;7:214-216.
10. **Liu SS, White WL.** Hemophilic pseudotumor of the spinal canal. Case report. J Neurosug 1988;69:624-627.
11. **Meyers L, Hakami N.** Pseudotumor of hemophilia in the orbit: the role of radiotherapy in management. Am J Hematol 1985;19:99-104.
12. **Bevilacqua S, Gandelmann I.** Hemophiliac pseudotumor in mandible. Ars Curandi Odontol 1979;6:3-5.
13. **Wilson DA, Sexauer CL.** Noninvasive evaluation of hemophilic pseudotumor. Am J Pediatr Hematol Oncol 1982;4:95-98.
14. **Hermann G, Yeh HC, Gílbert MS.** Computed tomography and ultrasonography of the hemophilic pseudotumor and their use in surgical planning. Skeletal radiol 1986;15:123-128.
15. **Pettersson H, Ahlberg A.** Computed tomography in hemophilic pseudotumor. Acta Radiol 1982;23:453-457.
16. **Jaovisidha S, Ryu KN.** Hemophilic pseudotumor: spectrum of MR findings. Skeletal Radiol 1997;26:468-474.
17. **Auger MJ, Critchley M, Mc Verry BA.** Unusual presentation of a large infected hemophiliac pseudotumor in an autologous indium-111 WBC scan. Clin Nucl Med 1986;11:568-569.
18. **Iwata H, Oishi Y, Itoh A.** Surgical excision of hemophilic pseudotumor of the ilium. Clin Orthop 1992;284:234-238.
19. **Hilgartner MW, Arnold WD.** Hemophilic pseudotumor treated with replacement therapy and radiation. Report of a case. J Bone Joint Surg 1975;57:1145-1146.
20. **Alaniz Camino F, Lozano E.** Hemophilic pseudotumor treated with radiation. Rev Invest Clin 1981;33:281-283.
21. **Ozbek N, Unsal M, Kara A.** Treatment of hemophilic pseudotumor with low-dose radiotherapy. Turk J Pediatr 1996;38:91-94.
22. **Pisco JM, Garcia VL, Martins JM.** Hemophilic pseudotumor treated with transcatheter arterial embolization: case report. Angiology 1990;41:1070-1074.