

Pseudotumor hemofílico. Reporte de caso clínico

José Cortés Gómez*

Instituto Nacional de Pediatría

RESUMEN

El pseudotumor hemofílico resulta de múltiples episodios de sangrado dentro de los huesos y los tejidos blandos. Es raro y se ve sólo en casos de hemofilia severa. Los síntomas y las complicaciones giran alrededor del dolor y/o la compresión alrededor de las estructuras. Las fracturas en terreno patológico se pueden asociar con lesiones intraóseas y pueden resultar en reabsorción y destrucción del hueso por la presión crónica de una hemorragia ósea. Las radiografías pueden demostrar lesiones expansivas o lesiones extraóseas. La hemorragia puede ocurrir en el espacio articular. Estas hemorragias intraarticulares pueden a través del tiempo ser expansivas. Se presenta el caso de un pseudotumor hemofílico de un metacarpiano en un joven de 13 años de edad.

Palabras clave: Pseudotumor hemofílico, fractura patológica, metacarpiano.
(Rev Mex Ortop Ped 2007; 1:25-28)

SUMMARY

Haemophilic pseudotumor results from multiple episodes of hemorrhage into the bones or soft tissue spaces. It is uncommon and is seen only in severe cases of haemophilia. Complications and symptoms arise due to pain and/or compression of the surrounding structures. Pathologic fractures can be associated with intraosseous lesions and can result from bone destruction or resorption due to the chronic pressure of an osseous hemorrhage. Radiographs may demonstrate an expansile lesion or an extraosseous lesion. Bleeding may also occur within the joint space. These intra-articular haemorrhages can over time, become expansile. The case of a 13-year-old boy with a haemophilic pseudotumor of the metacarpal is presented.

Key words: Haemophilic pseudotumor, pathological fracture, metacarpal.
(Rev Mex Ortop Ped 2007; 1:25-28)

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es el trastorno hereditario severo de coagulación más frecuente y se caracteriza por un intenso sangrado espontáneo o después de traumatismos ligeros. El término hemofilia A se reserva a las deficiencias del factor VIII y hemofilia B a las deficiencias del factor IX, las cuales son indistinguibles clínicamente, siendo la B siete a 10 veces menos frecuente que la A (hemofilia clásica). El defecto de la coagulación en las hemofilias y parahemofilias da lugar a sangrado anormal en músculos y articulaciones. De ahí el importante papel que el ortopedista juega en el tratamiento integral de la misma, que en este caso se transforma de enfermedad hematológica en enfermedad ortopédica. La frecuencia de las crisis hemorrágicas en los hemofílicos dependerá del nivel sanguíneo de factor VIII; si dicho nivel es menor

del 2% la hemofilia es grave y así lo serán sus síntomas, cuando el factor VIII es de 3 a 5% del nivel normal se dice que la hemofilia es moderada y aunque los pacientes sufren hemartrosis ocasionales, casi siempre pueden llegar a la edad adulta sin deformidades incapacitantes. Los casos ligeros de hemofilia tienen entre 6 a 30% de factor VIII y solamente se sospecha el diagnóstico por el sangrado anormal después de exodoncias o procedimientos quirúrgicos.¹

QUISTES HEMOFÍLICOS

Descritos por Starker en 1918,² son un reservorio encapsulado de sangre con tendencia a crecer y aumentar progresivamente de tamaño rápida o lentamente y dependiendo de su localización invadir tejidos vecinos, imitando un tumor. Se llaman quistes cuando son pequeños y poco trabeculados y pseudotumores cuando son grandes, trabeculados e invasivos. Pueden ser espontáneos sin causa para el sangrado en un espacio ce-

* Médico adscrito Departamento de Ortopedia Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría.

rrado y postraumáticos apareciendo después de un traumatismo. Se llaman «verdaderos» cuando se trate de sangrado intraóseo y «falsos» cuando se originan en una inserción muscular.

Los quistes pueden ocurrir en tejidos blandos, subperiósticos, yuxtaóseos e intraóseos. Más frecuentes en fémur y pelvis seguidos de tibia, pie, mano, húmero, maxilar y radio. Su localización dependerá de la maduración ósea. Así en los niños suelen ser de localización distal (antebrazo, pierna, manos y pies) y en los adultos más proximales (pelvis y epífisis proximales de húmero y fémur).

Clínicamente el aumento de tamaño puede no acompañarse de dolor. En los quistes de rápido crecimiento existirá dolor acompañado de consistencia elástica y de agresividad expansiva. Los quistes intraóseos son al principio duros pero al romper la cortical en su crecimiento se convierten en elásticos. El aspecto radiológico de estos quistes y pseudotumores no es característico y puede ser confundido con otras patologías incluso tumorales.

Los quistes situados en tejidos blandos se verán como áreas de densidad aumentada superponiéndose a tejidos vecinos. Los subperiósticos o yuxtaóseos se verán como engrosamientos o elevaciones del perióstio y la cortical del hueso. Los intraóseos o quistes verdaderos se verán como áreas lobuladas y trabeculadas con lesiones osteolíticas que al crecer pueden destruir la cortical.

CASO CLÍNICO

Se reporta un caso de pseudotumor hemofílico en el tercer metacarpiano de la mano derecha en un adolescente de 13 años de edad con un año de evolución. Sin antecedentes personales de importancia para su padecimiento. Inició en enero del 2004 con aumento de volumen en dorso de mano derecha, de consistencia dura, dolor a la palpación superficial y profunda, masa dura, no renitente y adherida a planos profundos, sin aumento de la temperatura local, se le tomó una biopsia a «cielo abierto» en otra institución, tres meses previo a su ingreso a nuestra Unidad hospitalaria pensando en un tumor agresivo osteolítico con gran destrucción en partes óseas y blandas, y que permanece con sangrado activo, sin cicatrizar el sitio de la biopsia y sin datos de infección agregada, (*Figura 1*). Además con debilidad muscular por desuso e hipotrofia de eminencias tenar e hipotenar, músculos lumbricales e interóseos con 3 en la escala de fuerza muscular, extensores en 0.

Nos es referido para su manejo integral y a su ingreso se toman radiografías simples (*Figura 2*), se establece



Figura 1. Destrucción de tejidos blandos.



Figura 2. Imagen radiográfica.

un protocolo de tumores óseos y se toman cultivos de sitio de lesión, antibiograma, citoquímico, tinción de Gram, gammagrama con MIBI (positividad para un área de aumento en el flujo sanguíneo, espacio vascular y actividad osteogénica de manera difusa sugestivo de un proceso inflamatorio regional versus tumoral), Laboratorios: Velocidad de sedimentación globular de 25 mm/h, biometría hemática normal, proteína C reactiva menor a 0.5 mg/dL, fosfatasa alcalina de 204 U/L, deshidrogenasa láctica de 120 U/L, electrólitos séricos normales, serie ósea metastásica (negativa).

Se reportan los tiempos de coagulación prolongados y se interconsultó al Servicio de Hematología, quienes diagnosticaron hemofilia A (clásica), con un porcentaje de factor menor del 2% y es manejado el paciente en forma hospitalaria por 8 días con factor y plasma fresco, siendo preparado para cirugía de rescate de seg-

mento, consistiendo la técnica bajo isquemia en: Resección completa del pseudotumor y su capa expansiva, regularización de los bordes de herida previa y excisión del pseudotumor, toma y aplicación de injerto autólogo ipsilateral de peroné libre (*Figura 3*). Se logró estabilidad al colocar el injerto libre, realizando maniobras de flexión-extensión de carpo y muñeca derecha, prono-supinación sin desanclaje de segmento de peroné (*Figura 4*). Se retiraron puntos a los 15 días y se mantuvo una férula antebraquio-palmar por 8 semanas y se inicia terapia física, se observó integración del injerto a los 6 meses. Con recuperación de fuerza muscular a 5, y regreso a clases con actividades deportivas restringidas (*Figura 5*).



Figura 3. Injerto de peroné libre.



Figura 4. Imagen radiográfica.

DISCUSIÓN

En 1969 sólo se habían publicado 47 casos en la literatura.⁴ Su incidencia se ha calculado en aproximadamente del 1 al 2% en hemofílicos graves.⁵ Fernández de Valderrama y Matthews⁶ clasificaron en 1965 los quistes hemofílicos en tres tipos. El primer tipo es un quiste simple, que se forma dentro de la cubierta aponeurótica de un músculo. En este tipo de quiste no existe compromiso óseo. El segundo tipo, está representado por quistes que se originan en el músculo con extensa inserción perióstica y pueden ser causa de adelgazamiento de la cortical del hueso. Esto probablemente sea secundario a la presión ejercida por el quiste en expansión sobre el hueso y posiblemente también a la interrupción de la irrigación sanguínea de la cortical. El tercer tipo es el pseudotumor que se origina a partir de una hemorragia subperióstica. En este tipo puede ocurrir significativa destrucción ósea, lo cual conduce a la fractura en un período relativamente corto. Se ha sugerido que algunos de estos pseudotumores pueden originarse en realidad a partir de una hemorragia intraósea.⁶

Los pseudotumores tienden a aparecer, más frecuentemente, en regiones de las extremidades rodeadas por los principales grupos musculares. Por eso el fémur y la pelvis ocupan el primer lugar de la lista en lo que respecta al sitio de formación de pseudotumores. No obstante se han publicado casos de pseudotumores en el calcáneo, huesos de la mano, pie y tibia.

En la mano son más raros, puede ocurrir compromiso simultáneo de varios de los huesos metacarpianos y de las falanges. Esto ha sido publicado por Lazerson y



Figura 5. Resaltado radiográfico.

cols.⁷ Trueta cita el caso de expansión quística del hueso metacarpiano como pseudotumor que probablemente nació del interior de la médula.^{8,9}

Los que afectan la pelvis pueden crecer hasta tamaños enormes, destruir grandes áreas de hueso y finalmente causar la muerte del paciente.

Existe controversia en el tratamiento ideal para los pseudotumores hemofílicos, desde la amputación,^{10,11} altas dosis de radiaciones (FAH) del orden de 1,000 a 15,000 rads e inmovilización.¹² Desde 1982 se ha desarrollado un método de tratamiento percutáneo de los quistes grandes o pseudotumores no resecables quirúrgicamente. El procedimiento consiste en la localización del quiste con el intensificador de imágenes, la introducción de un trócar para proceder al vaciamiento de la sangre del quiste. Se llena este espacio a presión con «resina de fibrina» (tissucol, beriplast) y se retira el trócar.¹³

Referencias

1. Rodríguez-Merchán EC. Effects of haemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop* 1996; 328: 7-13.
2. Duthie RB, Mathews JM, Rizza ChR, Steel WM. *Bleeding into muscle and its consequences. The management of musculo-skeletal problems in the haemophilias*, Blackwell (ED) Oxford; 1972: 52-62.
3. Steel WM, Duthie RB, O'Connor BT. Haemophilic cyst. *J Bone Joint Surg* 1969; 51B: 614.
4. Cunning HJ. The surgery of haemophilia cyst. *J Bone Joint Surg* 1970 ; 50B: 56-72.
5. Fernández de Valderrama JA, Mathews JE. The haemophilic pseudotumor or haemophilic subperiosteal hematoma. *J Bone Joint Surg* 1965; 47B: 256.
6. Ivins JC. Bone and joint complications of haemophilia. *J Bone Joint Surg* 1972; 48A: 43-50.
7. Lazerson J, Nagel DH, Becker J. Myositis ossificans as complication of severe hemophilia. In compressible management of musculoskeletal disorders in hemophilia. *N Engl J Med* 1974; 291: 164.
8. MacMahon JS, Blackburn CRB. Haemophlic pseudotumor. A report of a case treated conservatively. *J Surg* 1960; 29: 129.
9. Trueta J. The orthopedic management of patients with hemophilia and Christmas disease. In Biggs, R and Mc Farlane RG: *Treatment of Hemophilia and other coagulation disorders*. Oxford, Blackwell, 1966.
10. Valderrama JAF, Mathews JM. The hemophilic pseudotumor or hemophilic subperiosteal hematoma. *J Bone Joint Surg* 1965; 47-B: 256.
11. Solis-Cohen L, Levine S. Treatment surgery of the hemophilic pseudotumor. *J Bone Joint Surg* 1968; 31: 487.
12. Fernández-Palazzi F, Rivas S, Ciberia JL, Dib O, Viso R. Radioactive synoviorthesis in haemophilic haemarthrosis. *Clin Orthop* 1995; 328: 14-18.
13. Fernández-Palazzi F, Battistella L. Lesiones musculoesqueléticas en hemofílicos. En: *Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor*. Shattauer Verlag, Stuttgart: 1992: 73.

Correspondencia:

José Cortés Gómez
Insurgentes Sur 3700-C
Col. Insurgentes Cuicuilco
Del. Tlalpan México, D.F.
Tel. 10-84-09-00. Exts. 1317 y 1316
E-mail: drjosecortesgomez@yahoo.com
drjosecortes@ortopedistapediatra.com