

Reporte de casos

Instituto de Hematología e Inmunología

PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO. DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

Dra. Martha C. Sagarra Veranes,¹ Dr. Raúl Odellin,² Dr. Alejandro González Otero¹ y Dr. Rafael Arteaga¹

RESUMEN

En 2 pacientes hemofílicos se detectó la presencia de un pseudotumor, uno con déficit FIX y el otro con déficit FVIII. El primer paciente fue tratado exitosamente con plasma fresco y radiación por presentar un pseudotumor en el cuarto dedo de la mano derecha. El otro caso con hemofilia A presentaba un pseudotumor en el quinto dedo de la mano izquierda causando una extensiva destrucción ósea. En este caso se realizó resección quirúrgica del pseudotumor.

Descriptor DeCS: HEMOFILIA/complicaciones; ENFERMEDAD DE CHRISTMAS/complicaciones; ENFERMEDADES MUSCULARES/etiología.

El pseudotumor hemofílico es una rara complicación de la hemofilia. Ha sido definido como una inflamación quística progresiva que afecta al músculo, producida por hemorragias recurrentes y se acompaña por evidencia radiográfica de afectación del hueso, lo que ocurre entre el 1 y 2 % de los individuos con déficit severos de FVIII ó FIX.¹⁻³

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1: Y.Z.B. Paciente masculino de 16 años de edad hemofílico B severo. Pre-

sentó dolor e inflamación progresiva en el cuarto dedo de la mano derecha. En el estudio radiológico y la ultrasonografía se comprobó la lesión pseudoquística.

En los exámenes de laboratorio se demostró la ausencia de inhibidores del FIX. El cuarto dedo fue inmovilizado con férula de yeso durante 8 semanas. El paciente recibió diariamente suficiente plasma fresco para mantener el nivel del FIX por encima del 30 %. Ocho semanas después no se observó mejoría. Recibió radioterapia en una dosis total de 750 rads en 5 dosis fraccionadas. El paciente mantuvo durante 8 semanas más tratamiento con plasma fresco. Radio-

¹ Instituto de Hematología e Inmunología.

² Hospital Pediátrico «William Soler».

gráficamente se mostró una posterior reducción evidente del tamaño del pseudotumor.

Caso 2: D.P.M. Paciente masculino de 14 años de edad hemofílico A moderado. Presentó un pseudotumor hemofílico de la mano izquierda. Había una historia previa de fractura. En el examen radiográfico y la ultrasonografía mostró una extensa destrucción ósea. Debido al dolor se decidió la resección quirúrgica. Los estudios complementarios preoperatorios no mostraron inhibidores. Se realizó resección extensa del pseudotumor. El nivel del FVIII se mantuvo entre el 70 y 80 % a la primera semana del posoperatorio y entre 30 y 40 % la segunda semana. La convalecencia requirió de 4 semanas.

DISCUSIÓN

La localización del pseudotumor es diferente en niños y en adultos. En los niños tiende a ser distal y en adultos proximal.^{4,5}

El tratamiento de esta complicación es en general conservador e incluye inmovilización y remplazo del factor en déficit. Cuando esta terapia no sea suficiente se recomienda la radioterapia en dosis fraccionada.^{6,7} En el primer paciente esta terapia fue adecuada. En el otro caso requirió la amputación del quinto dedo de la mano izquierda por tener el pseudotumor una gran dimensión.⁵

SUMMARY

The presence of a pseudotumor was detected in 2 hemophylic patients, one with FIX deficit and the other with FVIII deficit. The first patient was successfully treated with fresh plasma and radiation for presenting a pseudotumor in the fourth finger of the right hand. The other case with hemophilia A had a pseudotumor in the fifth finger of the left hand that caused an extensive bone destruction. Surgical resection of the tumor was performed in this case.

Subject headings: HEMOPHILIA/complications; CHRISTMAS DISEASE/complication.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Twata H, Oishi A, Itoh A, Ishiguro N, Yamaga H, Miyamoto N, et al. Surgical excision of hemophilic pseudotumor of the ilium. *Clin Orthop* 1992;284:234-8.
2. Horton DD, Pollay M, Wilson DA, Brandon FM, Sexaver CL. Cranial hemophilic pseudotumor. A case report. *J Neurosurg* 1993;79:936-8.
3. Gilbert MS. The hemophilic pseudotumor. *Prog Clin Biol Res* 1990;324:257-62.
4. Fernández-Palazzi F, Rivas Hernández S, Rupcich M. The use of fibrin sealant in orthopaedic surgery of coagulation diseases with special reference to haemophilic cysts and pseudotumor. En: Schlag H, Red H, eds. *Fibrin sealant in operative medicine in traumatology and orthopaedics* Berlin: Springer Verlag, 1986;vol 7:223-31.
5. Ahlberg AKM. On the natural history of hemophilic pseudotumor. *J Bone Joint Surg* 1975;57:1133-6.
6. Meyers L, Hakawi N. Pseudotumor of hemophilia in the orbiti the role of the radiotherapy in management. *Am J Hematol* 1985;19:99-104.
7. Hilgartner MW, Arnold WD. Hemophilic pseudotumor treated with replacement therapy and radiation. Report of a case. *J Bone Surg* 1975;57:1145-6.

Recibido: 11 de noviembre de 1998. Aprobado: 1 de febrero de 1999.

Dra. *Marta C. Sagarra Veranes*. Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, CP 10800, Ciudad de La Habana, Cuba. Teléfono (537)578268. Fax (537)338979. e-mail: ihidir @ hemato. sld. cu