

Manejo quirúrgico de pseudotumor hemofílico retroperitoneal: Reporte de caso

Surgical management of a retroperitoneal hemophilic pseudotumor: Report of a case

Daniel Mendoza-Quispe^{1,2,a}, Jesus Maticorena-Quevedo^{3,a}, Angela Parra del Riego^{3,a}, Nancy Loayza-Urcia^{4,b}, Himeron Limaylla-Vega^{5,c}

1 Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

2 Asociación para el Desarrollo de la Investigación en Ciencias de la Salud. Lima, Perú.

3 Escuela de Medicina. Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas. Lima, Perú.

4 Servicio de Hematología, Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima, Perú.

5 Servicio de Cirugía General I-4, Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima, Perú.

a Médico-cirujano, b Médico hematólogo, c Cirujano oncólogo

Correspondencia

Daniel Enrique Mendoza Quispe
daniel91emq@gmail.com

Recibido: 12/02/2018

Arbitrado por pares

Aprobado: 20/06/2018

Citar como: Mendoza-Quispe D, Maticorena-Quevedo J, Parra del Riego A, Loayza-Urcia N, Limaylla-Vega H. Manejo quirúrgico de pseudotumor hemofílico retroperitoneal: reporte de caso. *Acta Med Peru.* 2018;35(3):184-8

RESUMEN

El pseudotumor hemofílico es una complicación muy rara vista en pacientes con hemofilia severa, y que cuyo manejo aún no se encuentra estandarizado. Se presenta el caso de un paciente varón de 33 años de edad admitido en el servicio de cirugía del Hospital Nacional Dos de Mayo por presentar una tumoración localizada en fosa iliaca izquierda, dolorosa a la palpación, asociada a alteración de la marcha. Realizada la exéresis, se identificó un pseudotumor hemofílico gigante ubicado en retroperitoneo. Este caso expone el primer reporte de manejo de pseudotumor hemofílico en nuestro país, con resultados satisfactorios a los 12 meses del posoperatorio.

Palabras clave: Hemofilia A; Neoplasias; Artropatías; Cirugía (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

The hemophilic pseudotumor is a very rare complication occurring in patients with severe hemophilia, and its management has not been standardized yet. We present the case of a 33-year old male patient who was admitted to the surgery ward in Dos de Mayo Hospital in Lima, Peru, who presented with a tumoral mass located in the left iliac fossa, which was painful when palpated, and it was associated with gait alterations. When the mass was excised, a giant hemophilic pseudotumor located in the retroperitoneum was identified. This is the first case describing the management of a hemophilic pseudotumor in our country, with satisfactory results at 12 months after surgery.

Key words: Haemophilia A; Neoplasms; Joint diseases; Surgery (source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor hemofílico es una complicación rara que afecta a pacientes con hemofilia severa (1 a 2% de los casos)^[1]; en el Perú, un estudio realizado en el centro de referencia nacional de esta enfermedad, dependiente del Ministerio de Salud, reportó una frecuencia del 3,3% (10/300)^[2].

Consiste en un hematoma encapsulado con degeneración quística en el que la sangre, en vez de reabsorberse, se organiza y es rodeada por una cápsula de tejido fibroso con macrófagos cargados de hemosiderina; su crecimiento es lento por lo que inicialmente es asintomático hasta que invade estructuras vasculares y nerviosas^[3].

En los adultos se presenta con mayor frecuencia en huesos largos, pelvis y huesos pequeños de la mano^[1]. Clínicamente, se manifiesta como un cuadro indistinguible de tumores malignos osteogénicos y radiográficamente se presenta como lesiones osteolíticas u osteoblásticas.

Si bien en la actualidad el tratamiento de los episodios de sangrado en pacientes con hemofilia está bien establecido, no existe consenso en el manejo del pseudotumor hemofílico por lo que la terapéutica se guía de la situación del paciente y está basada en los criterios clínicos y experiencias previamente reportadas.

A conocimiento de los autores, en el Perú sólo se cuenta con un reporte descriptivo de esta complicación, mas no uno que incluya el manejo terapéutico^[4]. Presentamos el caso de un paciente de 33 años con diagnóstico de pseudotumor hemofílico retroperitoneal que fue tratado quirúrgicamente de manera exitosa, con una evolución favorable observada a los 12 meses del posoperatorio.

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 33 años, procedente de la ciudad de Cerro de Pasco, Perú (4 330 m de altitud) con diagnóstico reciente de hemofilia A leve (dos meses antes del episodio actual); presentaba el antecedente patológico de desbridación de hematoma traumático en muslo izquierdo a los 13 años y familiar de segundo grado con diagnóstico de hemofilia A.

Fue trasladado a Lima, Perú y admitido en el servicio de cirugía del Hospital Nacional Dos de Mayo, del Ministerio de Salud, por presentar una tumoración que ocupaba la fosa iliaca izquierda (FII), dolorosa, de dos años de evolución. El paciente indicó que dicha masa dificultaba la marcha, además, experimentaba parestesias en miembro inferior (MMII) izquierdo. Dos meses antes de la evaluación actual, en otra institución, se realizó una biopsia de la tumoración con resultados que fueron negativos para neoplasia (panqueratina negativo, CD68 positivo = hemosiderófagos).

En nuestra institución, a la evaluación física se constató la presencia de una tumoración en FII de 33x27 cm, con circulación

colateral en piel suprayacente, de consistencia pétreo, poco móvil y dolorosa a la palpación. La aducción de la cadera izquierda estuvo limitada y se comprobó dificultad para la marcha; sin embargo, la fuerza motora del MMII izquierdo estuvo intacta (5/5) y la sensibilidad conservada.

Los resultados de los exámenes auxiliares preoperatorios fueron: sangre tipo A Rh (+), hemoglobina: 14,9 mg/dl, plaquetas: 262 000/mm³, tiempo de protrombina: 40,8 s, tiempo de trombotoplastina parcial activado: 14,2 s, factor VIII: 5,84%. En la radiografía de pelvis (Figura 1a) se observó una imagen osteolítica de 13,8x13,2 cm que infiltra hueso iliaco. En la tomografía de pelvis se visualizó imagen lítica, adyacente al iliaco izquierdo, de 14x14x15 cm, con septos internos delgados, presencia de calcificaciones e infiltración ósea y de partes blandas (Figura 1).

Con lo hallado se decidió, en junta médica multidisciplinaria, la resección quirúrgica del pseudotumor y manejo pre, intra y posoperatorio con reposición de factor VIII de coagulación. Previa administración de factor VIII 3500 UI endovenoso (EV) se realizó una incisión oblicua a nivel de FII en dirección a zona lumbar y se disecó por planos hasta identificar la tumoración. El aspecto de la misma fue quístico, con una cápsula de paredes calcificadas, infiltración de ósea y de partes blandas, zonas adheridas a los huesos iliaco y sacro, y contenía una secreción espesa de aspecto achocolatado. Se aspiró el contenido y se realizó la exéresis de la tumoración con resección de la cápsula tanto como fue posible, dejando la parte posterior que estaba firmemente adherida al hueso sacro.

La cirugía duró 205 minutos. En el intraoperatorio se transfundieron dos paquetes globulares (pérdida de sangre intraoperatoria de 1 200 ml). A las 12 horas del posoperatorio, se continuó con 2 500 UI EV de factor VIII cada 12 h y 3 g EV de ácido tranexámico cada 24 h, terapia que se mantuvo hasta el décimo día posoperatorio. Se colocaron dos drenes de Jackson Pratt que fueron retirados el sexto día posoperatorio (drenaje total: 467 ml). La hemoglobina descendió hasta 8,5 mg/dl y se estabilizó en el cuarto día posoperatorio.

La pieza operatoria (Figura 2) presentó tejido de color rojo violáceo, zonas fibrosas, múltiples coágulos adheridos, calcificaciones y espículas óseas. El estudio histológico (Figura 3) indicó un pseudotumor hemofílico y descartó evidencia de malignidad: múltiples áreas de hemorragia, zonas de fibrosis y reacción xantogranulomatosa que consistió en infiltrado inflamatorio crónico, formación de granulomas y presencia de células multinucleadas con citoplasma vacuolado.

El paciente fue dado de alta a los 12 días sin complicaciones mediatas. A los dos meses del acto operatorio reingresó por presentar drenaje serohemático por la herida operatoria, la cual resolvió a los pocos días con infusión continua de factor VIII por vía EV. La evolución a los 12 meses del posoperatorio fue satisfactoria: el paciente podía desplazarse espontáneamente sin dolor en el área quirúrgica, sin embargo, aún deambulaba con muletas por recomendación médica.

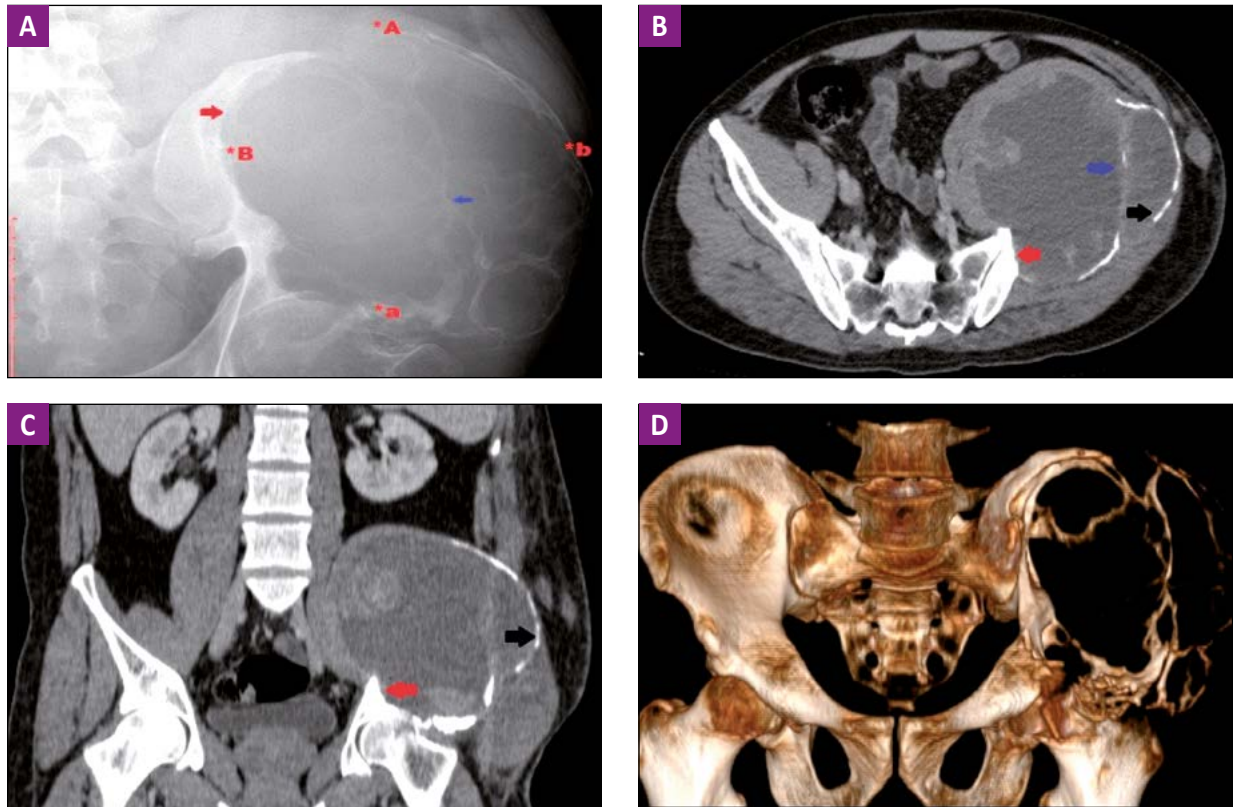


Figura 1. (1A) Radiografía de pelvis muestra imagen radiolúcida de 13.8(Aa)x13.2 cm (Bb) , que erosiona el hueso iliaco (flecha roja) y compromete techo acetabular, y presenta múltiples septos (flecha azul) (1B, 1C) Tomografía de pelvis que muestra imagen osteolítica, adyacente al iliaco izquierdo, de 14x14x15 cm, con formación de septos internos (flecha azul), presencia de calcificaciones (flecha negra), con invasión de hueso iliaco izquierdo (flecha roja) (compromete espina iliaca, alerón iliaco, tuberosidad iliaca hasta el techo acetabular), y de partes blandas (se extiende al músculo glúteo mayor, desplaza el músculo psoas iliaco izquierdo). (1D) Reconstrucción 3D, muestra destrucción de hueso iliaco izquierdo en un 80%, con de formación de trabéculas múltiples delgadas, dentro del tumor.

DISCUSIÓN

La hemofilia es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X caracterizada por deficiencia de factores de coagulación^[5]. En el Perú, se estima que existen aproximadamente 3 000 personas con hemofilia; sin embargo, para el 2013 solo fue identificado el 24,7% de ellos^[2,5]. En la hemofilia A existe déficit de factor VIII y, dependiendo del nivel de factor de coagulación circulante, puede ser clasificada como leve (>5%), moderada (1%-5%) o severa (<1%).

El pseudotumor hemofílico es una complicación rara que afecta a pacientes con hemofilia severa (1 a 2% de los casos)^[6] y es aún más rara en aquellos con hemofilia leve. Se postula que la terapia de reemplazo sería un mecanismo protector en los casos severos, por lo que el menor uso de esta terapéutica en las formas leves haría posible el desarrollo de esta complicación^[7].

Durante su crecimiento produce dolor, déficits neurológicos y complicaciones como erosiones óseas, atrofia muscular,

perforaciones, abscesos, fístulas, fracturas patológicas, necrosis cutánea, síndrome compartimental y sangrado masivo^[3,8]. Se distingue del quiste hemofílico, el cual afecta a tejido muscular pero no óseo^[9].

Se distinguen dos tipos (proximales y distales). Los primeros ocurren frecuentemente en el esqueleto axial proximal (específicamente en fémur y pelvis), inician en tejido blando hasta producir erosión ósea, son de crecimiento lento, más frecuentes en adultos y refractarios a tratamiento conservador; los distales afectan a huesos largos como resultado directo de traumatismos, son secundarios a hemorragias intraóseas que evolucionan rápidamente y erosionan el córtex^[10].

El diagnóstico precoz es raro y se establece mediante hallazgos imagenológicos. Debe plantearse el diagnóstico diferencial con neoplasias (osteosarcoma, hemangioma, tumor de células gigantes, plasmocitomas, metástasis óseas, etc.). La presentación radiológica es variable aunque usualmente se presenta en forma de imágenes osteolíticas con márgenes bien delimitados y calcificaciones internas^[6]. La tomografía y resonancia magnética



Figura 2. Pieza operatoria que muestra la pseudocápsula de tumoración quística resecada. Compuesta de tejido color rojo violáceo, con zonas fibrosas (flecha azul) y otras sólidas, múltiples coágulos adheridos y espículas ósea (flecha negra). Se observan múltiples calcificaciones (flecha verde).

permiten valorar la extensión, el compromiso óseo, de tejidos blandos y estructuras vasculo-nerviosas^[6]. La biopsia o el drenaje percutáneo están contraindicados por el alto riesgo de hemorragias severas, formación de fístulas e infecciones.

No existe consenso sobre su manejo y la información disponible se basa en reportes o series de caso. El criterio a usar dependerá del tamaño, localización y extensión del pseudotumor y deberá tener como objetivo la detención de su crecimiento para evitar la destrucción de los tejidos circundantes^[11]. El tratamiento puede ser conservador, con radioterapia, mediante embolización arterial y cirugía^[3,9].

El manejo conservador consiste en la administración de factor VIII e inmovilización del área afectada y resulta adecuado para pseudotumores superficiales, menores de seis meses; sin embargo, su efectividad disminuye cuando la localización es profunda o el tiempo de evolución es mayor^[12]. La radioterapia es usada en aquellos casos que no responden al tratamiento conservador o haya alguna contraindicación de cirugía; no obstante, a pesar de disminuir inicialmente el tamaño de la masa termina por persistir el crecimiento, además de generar fibrosis local que dificulta cirugías posteriores^[8]. La arteriografía con embolización arterial es efectiva para reducir el tamaño en aquellos casos que tengan un único vaso nutricio –que es poco frecuente– aunque su efectividad es temporal debido a que los vasos se recanalizan en algunas semanas. Se le prefiere como complemento previo a la cirugía^[8].

La cirugía es el tratamiento más efectivo a largo plazo. Está indicada en pseudotumores de gran tamaño, de localización profunda, o en caso de deterioro hemodinámico donde no son efectivas las técnicas anteriores de forma aislada. Su tasa de mortalidad es del 20% y no está exenta de complicaciones como infecciones, fístulas, fracturas patológicas y amputaciones^[13].

En nuestro caso la técnica quirúrgica fue la de elección, sobre todo por el gran tamaño, ubicación retroperitoneal, localización profunda, alto riesgo de ruptura y compromisos óseo y nervioso que ocasionaban limitación funcional y dolor intenso. Zhai *et al.*^[14] compararon el manejo quirúrgico de pseudotumores en una serie de ocho pacientes y obtuvieron una mediana de duración de cirugía de 170 min (135-315 min), pérdida de sangre intraoperatoria de 1350 ml (100-4000 ml), la cantidad de paquetes globulares, plasma, y transfusión sangre total varió de 0-24 unidades, la estancia hospitalaria fue de 42,8 ± 13,5 días (19-64 días). Nuestro caso presentó cifras compatibles, con alguna variabilidad que podría deberse al tamaño y localización del tumor, tratamiento previo, el protocolo de reposición de factor VIII, o el tipo de cirugía.

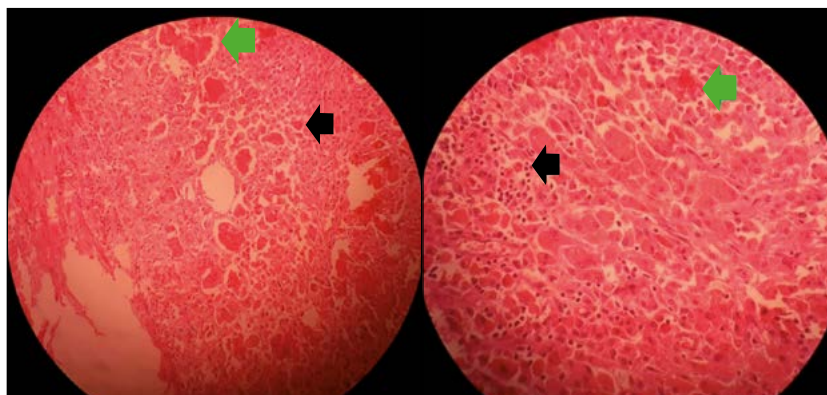


Figura 3. Estudio histológico de pieza operatoria, tinción hematoxilina-eosina, magnificación x200 y x300. Se observa reacción xantogranulomatosa en pieza quirúrgica, múltiples áreas de hemorragia (flecha verde) y zonas de fibrosis. El infiltrado es inflamatorio crónico, hay formación de granulomas con presencia de células multinucleadas y citoplasma vacuolado (flecha negra). No hay evidencia de malignidad. Los hallazgos son compatibles con pseudotumor hemofílico.

Nuestra cirugía permitió la resección del pseudotumor y de la cápsula. Se recomienda que la exéresis inicie en tejido sano y que la anatomía sea claramente identificada, además que se reseque tanto como sea posible^[14,15]. Para reducir el espacio generado luego de extirpación, se han empleado múltiples métodos, desde goma de fibrina, uso de mesenterio, músculos, hueso, entre otros materiales. Todos estos materiales de relleno pueden incrementar el riesgo posoperatorio de infección. Nosotros preferimos dejar dos drenes de *Jackson Pratt* junto con la reposición de factor VIII hasta lograr la detención del sangrado.

El protocolo de reposición efectiva de factor VIII es clave para el éxito. Considerando las limitaciones económicas para acceder a este factor, los objetivos deben ser reducidos al mínimo. Rodríguez-Merchan^[15] propuso que la concentración objetivo de factor VIII fuera de 80% para los días posoperatorios 1 a 3, 50% para los días 4-9, y 30-40% para los días posteriores. En nuestro caso, utilizamos una dosis de 50 UI/kg de factor VIII en bolo EV una hora antes de la cirugía para llevar el factor al 100%, y luego 35 UI/kg cada 12 horas junto con ácido tranexámico 3 g cada 24 horas, con una evolución favorable. Otros estudios, han utilizado infusión continua de factor VIII para el posoperatorio^[7,14]. Se requieren aun estudios para estandarizar el manejo.

Las principales complicaciones posoperatorias son la recurrencia, infección, fistulización y fracturas patológicas. A los 12 meses del posoperatorio, nuestro paciente presenta una evolución clínica favorable. Zhai *et al.*^[14] evidenciaron recurrencia en uno de sus 8 pacientes, pero fue luego de 13 años. Por ello se requieren reportes con un tiempo de seguimiento prolongado.

Este caso expone el primer reporte de manejo de pseudotumor hemofílico en nuestro país, con resultados satisfactorios a los 12 meses del posoperatorio. El manejo de esta entidad debe ser abordado por un equipo multidisciplinario que valore cada caso en forma particular, de forma que se amplíe la experiencia y eficacia en su diagnóstico, manejo y seguimiento.

Fuentes de financiamiento: autofinanciado.

Conflictos de interés: Ninguno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Linas A, *et al.* Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013;19(1):e1-47.
2. Urcia NL. Experiencia en el manejo de hemofilia en el Hospital Nacional Dos De Mayo: 2000-2015. Lima-Peru. *Revista Medica Carrionica*. 2016;3(3):5-21.
3. Pakala A, Thomas J. Hemophilic pseudotumor: a case report and review of literature. *Int J Clin Med*. 2012;3(3):229.
4. Andrade LV, Yarinsueca JG, Pacheco MA, Román JB. Artropatía Hemofílica - Reporte de 23 pacientes. *Rev Peru Reumatol*. 1995;1(2):53-9.
5. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global survey 2013 [Internet]. Montréal, Québec: World Federation of Hemophilia; 2014 [citado el 15 de diciembre de 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1591.pdf>
6. Camacho Ayala MA, D'Ángelo N, Solaligue DR, De Lucas F. Pseudotumor hemofílico: Presentación de un caso. *Rev Argent Radiol*. 2013;77(2):119-25.
7. Magallon M, Monteagudo J, Altisent C, Ibanez A, Rodríguez-Perez A, Riba J, *et al.* Hemophilic pseudotumor: multicenter experience over a 25-year period. *Am J Hematol*. 1994;45(2):103-8.
8. Mendoza-Ramírez S, Dorantes-Heredia R, Gamboa-Domínguez A, Martínez-Hernández J, Vícuña-Honorato I, Aguilar-Neri E, *et al.* Seudotumor hemofílico: complicación poco frecuente en pacientes con deficiencia del factor VIII y IX que asemeja sarcoma de partes blandas. *Rev Esp Patol*. 2012;45(4):243-6.
9. Pisco JM, Garcia VL, Martins JM, Mascarenhas AM. Hemophilic pseudotumor treated with transcatheter arterial embolization: case report. *Angiology*. 1990;41(12):1070-4.
10. Gilbert MS. The hemophilic pseudotumor. In: Kasper CK, ed. *Recent advances in hemophilia care*. New York: Alan R. Liss; 1990. p. 257-62.
11. Xue F, Sun C, Sui T, Zhang L, Jiang L, Yang R. Hemophilic pseudotumor in chinese patients: a retrospective single-centered analysis of 14 cases. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2011;17(3):279-82.
12. D'Young AI. Conservative physiotherapeutic management of chronic haematoma and haemophilic pseudotumours: case study and comparison to historical management. *Haemophilia*. 2009;15(1):253-60.
13. Castro-Boix S, Pradell-Teigell J, Boqué-Genovard R, Zanón-Navarro V, Nadal-Guinard A, Altisent-Roca C, *et al.* Seudotumor hemofílico pelviano. *Cirugía Española*. 2007;81(2):102-4.
14. Zhai J, Weng X, Zhang B, Peng H, Bian Y, Zhou L. Surgical management of hemophilic pseudotumor complicated by destructive osteoarthropathy. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2015;26(4):373-7.
15. Rodríguez-Merchan EC. Hemophilic cysts (pseudotumors). *Hemophilia*. 2002;8(3):393-401.