

CASO CLINICO: Pseudo tumor Hemofílico

Por:

Gustavo Molina

Médico

Ortopedista Oncólogo

HPTU

y

Mauricio Jaramillo

Medico Internista Hematólogo.

Integral IPS

Qué es un Pseudo tumor Hemofílico?

- Es un hematoma de crecimiento lento que induce la formación de una capsula de tejido fibroso que por contigüidad comprime y destruye los tejidos circunvecinos.
- Es una lesión tumoral benigna, con gran capacidad destructiva propia de los pacientes en condición de hemofilia.
- En su cavidad puede contener hasta 6 litros de sangre licuada, y detritus celulares, ricos en sustancias fibrinolíticas.
- Puede aparecer en cualquier sitio del cuerpo: Principalmente en músculos, pelvis y dedos.

Manifestaciones clínicas:

➤ Masa de cualquier localización.

➤ Dolor.

Diagnostico por imágenes

- **La Resonancia permite una adecuada caracterización.**

Pseudo tumor: Diagnostico Diferencial.

1. Hematoma.

2. Sarcoma de tejidos blandos.

Pseudo tumor: Complicaciones.

- 1. Fracturas.**
- 2. Destrucción muscular.**
- 3. Hemorragia.**
- 4. CID.**
- 5. Las dependientes del sitio en donde este localizado.**

Para el tratamiento

- Se recomienda el uso de concentrados de factor con ciclos de seis semanas cada uno.
- Se debe combinar con antifibrinolíticos como el ácido tranexámico.
- Una vez terminado cada ciclo realizar resonancia magnética de control.

Hombro.



Húmero.



Codo.



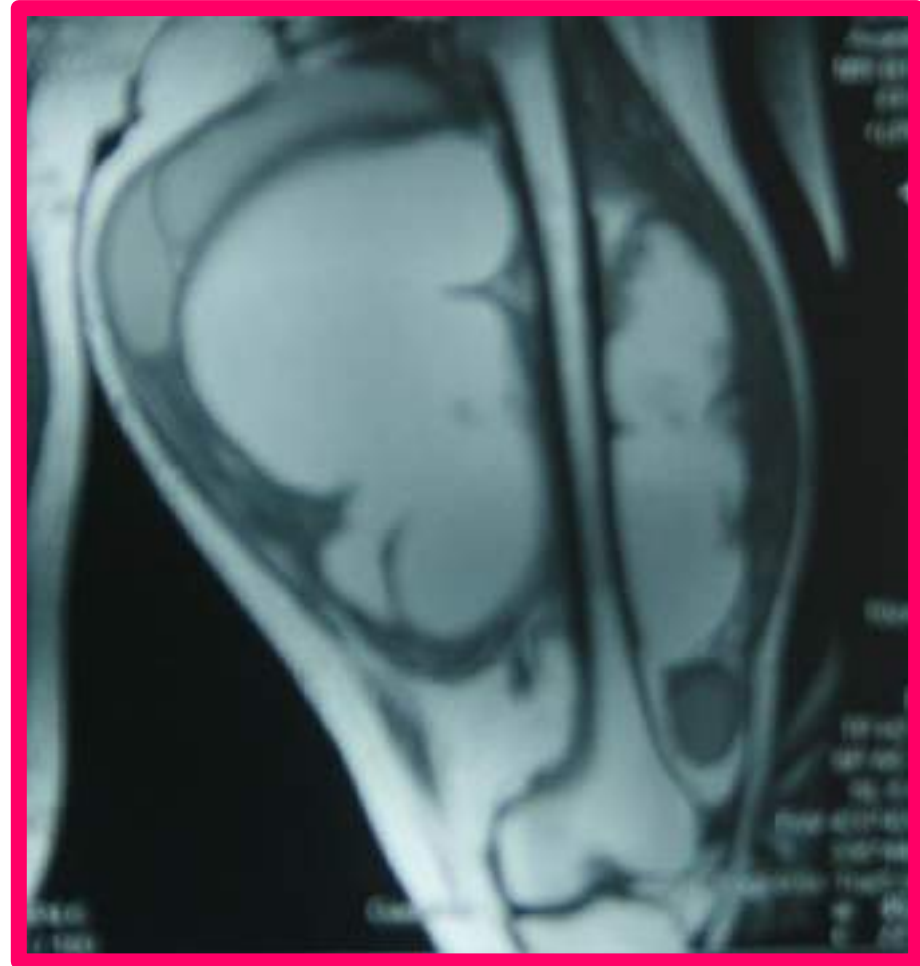
Codo.



Falange proximal.



Fémur.



Fémur.



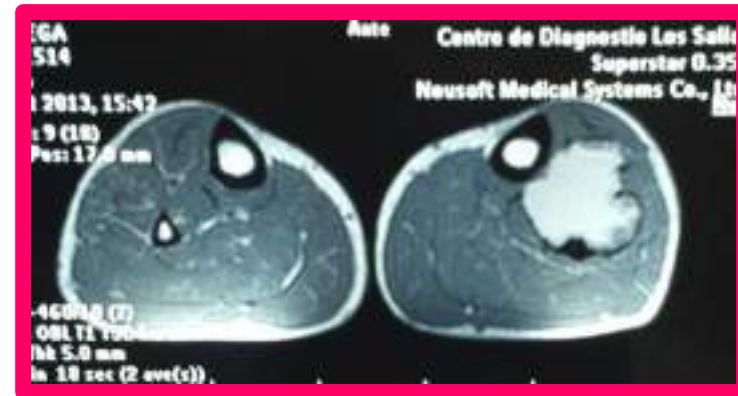
Pierna.



Peroné.



Resonancia.



El paciente

- Paciente con hemofilia B severa en profilaxis farmacológica terciaria con factor IX 1500ui pd iv dos veces por semana desde el 26 de agosto de 2010. Porcentaje de factor 0.9%. Inhibidor negativo.

- Otros diagnósticos:
 - Artropatía hemofílica.
 - Hipertrigliceridemia.
 - Riesgo para delgadez.

- Deportista de alto rendimiento de balón mano, entrenador de arqueros.
- Poco adherente a profilaxis.





- Hospitalizado en la Clínica desde el 17 de mayo durante dos semanas por hematoma muscular en muslo derecho; dado de alta por mejoría.

- El mes de junio no asistió a consulta y por tal razón no recibió profilaxis farmacológica correspondiente al mes de julio.

- El 17 de Julio acude a cita de control en Hematología, refiriendo sensación de "tención" vaga mal definida en cara interna del muslo derecho.
- Otros síntomas negados.

Examen Físico

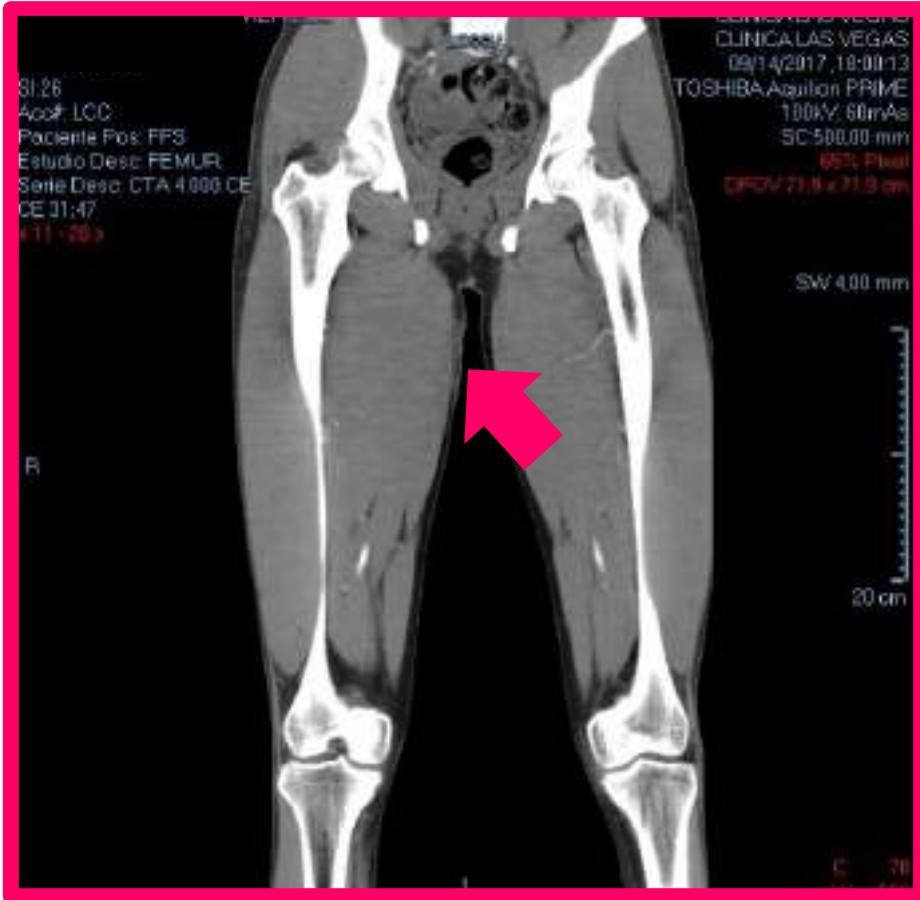
- Buenas condiciones generales.
- TA 100.60 FC 80 por min. PESO 65Kg. Candongas en pabellones auriculares, pirsin en labio inferior,
- Limitación en la flexión y extensión del codo derecho.
- Masa localizada en la cara interna y posterior de tercio proximal del muslo derecho de bordes mal definidos, eutèrmica, indolora, sin cambios en piel suprayacente
- Resto del exámen físico dentro de parámetros normales.

Manejo Inicial

- **FACTOR IX a 40 ui/kg, 2500 ui IV cada 24 horas.**
- **Se remite de forma urgente a la clínica con sospecha diagnóstico de pseudotumor hemofílico, para la toma de Resonancia Magnética y valoración por Medico Ortopedista con resultados.**
- **Y realización de cuantificación de Factor IX e inhibidor.**
- **Allí toman tomografía...**

Tomografía axial computarizada.

INFORME RADIOLÓGICO



INDICACIÓN: Paciente hemofílico. Hematoma del muslo derecho?. Descartar pseudotumor?.

TÉCNICA: Con tomógrafo multidetector se realizaron cortes axiales contrastados en topografía del fémur derecho.

En el estudio únicamente se observa un leve aumento en la densidad de la grasa en la cara interna del muslo derecho, sin embargo no se observan colecciones que sugieran la presencia de hematomas y mucho menos de pseudotumor.

No hay signos de lesión tumoral primaria ni metastásica.

CONCLUSIÓN:
VER DESCRIPCIÓN.

Evolución

- Cuatro días después es trasladado a otra Clínica.
- Valorado por ortopedia que lo comenta con Ortopedia Oncológica.
- Remisión al Hospital para su manejo

Al examen físico de ingreso:

- Masa en cara medial del muslo de 5 cms, indolora.
- Hemograma:
 - HLG: 4.600 leucos con neutros de 1.745 // Hb de 16.4 // plaq: 235000.
- Resonancia Magnética con contraste:
 - Tumor en gracilis derecho, intramuscular, bien definido de contenido hemorrágico en diferentes estadios de coagulación.
Mide 66 x 28 x 29 mm

Resonancia...



Resonancia...



Resonancia...



Plan de manejo quirúrgico de factor IX :

- 1800u iv C/12 hrs pre Qx.
- 6000 u iv en inducción preQx
- 4200 u iv c/12 hrsx 72 hrs iniciando a 12 hrs del pop.
- 1800 u iv c/12 hrs x 10 días
- Medición de nivel de Factor e inhibidores:
 - Antes de da dosis de 4200 u y antes de la 2da dosis de 1800 u

La cirugía...



Pseudo tumor.



6 semanas postoperatorias:

- Consulta por "nueva masa" en la zona de Cx .
- Clínicamente, se palpa adenopatía inguinal pequeña y aumento del volumen en la zona de Cirugía.
- Lo remiten al Hospital por sospecha de Pseudotumor en recaída.

- SS : RM de control
 - Descarta Pseudo tumor
 - Seroma residual

Al día de hoy.

- **Recibe profilaxis farmacológica con factor IX pd**
 - **1500 ui iv dos veces por semana.**
- **A la espera de iniciar rehabilitación.**

CONCLUSIONES.

- El pseudotumor se previene con el tratamiento adecuado de las hemorragias musculares.
- Para el diagnóstico y seguimiento por imágenes se requiere la realización de resonancia magnética.
 - Al día de hoy no hay tratamiento estándar.

Lecturas recomendadas

1. Haemophilia (2015), 21, 681-685.
2. Haemophilia (2015), 21, e479--e525.
3. Haemophilia (2009), 15, 448-457
4. Textbook of Hemophilia [Lee](#) CA, [Berntorp](#) EE, [Hoots](#) WK.,
• 3rd Edition. Wiley Blackwell, 2014. Part XVII: 463- 472
5. Haemophilia (2014), 20, e58-e62

**Medellín.
2017.**