

Hematoma espontáneo del músculo psoas-iliaco en paciente con hemofilia a: presentación de un caso y revisión de la literatura

Spontaneous iliopsoas muscle hematoma in a patient with hemophilia: a case report and literature review

Jorge Luis Gutiérrez Cuesta,¹ Diana Borré Naranjo,² Mauricio [Orozco](#)-Ugarriza³

RESUMEN

La Hemofilia es definida como la deficiencia genética de proteínas plasmáticas denominadas factores de la coagulación e implicadas en la hemostasia. Según el tipo de factor de coagulación alterado se clasifica la enfermedad en 3 tipos: Hemofilia A (Factor VIII), Hemofilia B (Factor IX) y Hemofilia C (Factor XI). Las manifestaciones clínicas de la Hemofilia A y B son similares y se diferencian en relación al grado de deficiencia del factor de la coagulación. Las manifestaciones clínicas de la Hemofilia A se caracterizan por sangrados periódicos, particularmente a nivel de las articulaciones (Hemartrosis) y músculos (Hematomas). Los episodios de hematomas musculares ocupan el segundo lugar después de la hemartrosis, la hemorragia en el músculo psoas-ilíaco es una compilación potencialmente grave y puede resultar en manifestaciones clínicas variadas.

A continuación se describe el caso clínico de un paciente de sexo masculino con Hemofilia A leve que presentó hematoma espontáneo del músculo psoas-iliaco y se analizan los tiempos de tromboplastina activado, niveles de factor VIII, otros datos de ayuda diagnóstica y finalmente, se hace una revisión de la literatura.

Palabras Claves: Coagulación sanguínea, Hemofilia, Hemorragia, Hematoma, Músculo psoas. (fuente DeCS, BIREME).

ABSTRACT

¹ Bacteriólogo, especialista en Hematología y Banco de Sangre. Jefe área de hematología y coagulación del Laboratorio Clínico Hospital Universitario del Caribe, Cartagena-Colombia.

² Médico residente de Medicina Interna, Universidad de Cartagena.

³ Bacteriólogo, MSc. Docente e investigador Universidad San Buenaventura, Cartagena.

Correspondencia: jorge.gutierrez@curnvirtual.edu.co

Haemophilia is defined as the genetic deficiency of plasmatic proteins involved in hemostasis denominated coagulation factors, according to the type of coagulation factor that presents alteration this disease is classified in three types: A Haemophilia (VIII Factor), B Haemophilia (IX Factor) and C Haemophilia (XI Factor). Clinic manifestations of A and B haemophilia are similar and one different from the other in relation to coagulation factor deficiency. A

Haemophilia clinic manifestations are characterized with periodic bleeding, particularly in joints (Hemarthrosis) and muscle (Haematomas). Muscular haematomas episodes have the second place after hemarthrosis, bleeding of psoas-iliac muscle is a potentially serious complication and can result in several clinic manifestations.

In the present article we describe a clinic case of a masculine patient with mild A haemophilia who presented an spontaneous psoas-iliac muscle haematoma and analyzes activated thromboplastin time, levels of VIII factor, other data of diagnostic relevance and finally literature review.

Keywords: Blood coagulation, Haemophilia, Bleeding, Haematoma, Iliopsoas muscle. (source MeSH, NLM).

INTRODUCCIÓN

La Hemofilia es un trastorno de la coagulación de origen genético relacionada con un patrón herencia recesiva ligada al cromosoma X, definida como la insuficiencia congénita de proteínas plasmáticas implicadas en la hemostasia y existen varios tipos según el tipo de factor de la coagulación deficiente (1, 2). Las formas más frecuentes son la hemofilia A (1:5000) y la hemofilia B (1:32000), producida por la deficiencia de los factores VIII y IX respectivamente (3, 4). Con esta incidencia se estima que hay 400.000 enfermos diagnosticados a nivel mundial, de los cuales alrededor del 85 % presentan la deficiencia del factor VIII (Tipo A) (5). A diferencia, la hemofilia C es la forma menos frecuente, supone el 2-3 % de todas las hemofilias y se caracteriza por la deficiencia del factor XI de la coagulación, transmitida de forma autosómica recesiva ligada al cromosoma 4 (6, 7).

La hemofilia A presenta un cuadro clínico similar a la hemofilia B, debido a que ambos factores participan en la formación adecuada de la trombina, sin embargo la frecuencia y la gravedad del sangrado generalmente se correlaciona con el nivel o la actividad del factor de la coagulación, cuando el porcentaje de actividad del factor es menor de 1 % (< 0,01 UI/mL) se considera severa, moderada entre 1 y 5 % (0,01 – 0,05 UI/mL) y leve de 5 a 40 % (0,05 – 0,40 UI/mL). Se considera que los rangos normales de actividad del factor VIII, IX y XI oscilan entre 50 % a 150 % (8).

Las manifestaciones clínicas de la hemofilia A se caracterizan por sangrados periódicos, particularmente a nivel de las articulaciones (Hemartrosis) y músculos (Hematomas). Los hematomas del músculo psoas-ilíaco son complicaciones infrecuentes en personas sanas, generalmente provocadas por la rotura traumática del musculo. Mientras que en ciertas condiciones clínicas como la hemofilia, la enfermedad de Von Willebrand, otras

coagulopatías y en pacientes con factores predisponentes como el uso de anticoagulantes, la hemorragia en el músculo psoas-iliaco es una complicación potencialmente grave y puede resultar en manifestaciones clínicas variadas que incluyen desde ligeras molestias locales hasta cuadros de shock hipovolémico, acompañados de dolor severo, disfunción muscular y en ocasiones parálisis del nervio femoral (9).

A continuación se describe el caso clínico de un paciente de sexo masculino con Hemofilia A leve que presentó hematoma espontáneo del músculo psoas-iliaco y se analizan los hallazgos de la historia clínica, tiempos de tromboplastina activado, niveles de factor VIII, otros datos de ayuda diagnóstica y finalmente, se hace una revisión de la literatura.

CASO CLINICO

Paciente masculino de 19 años que consulta por cuadro clínico de 2 meses de evolución consistente en dolor en cadera derecha asociado a pérdida de la sensibilidad en miembro inferior ipsilateral. Refiere como antecedente personal Hemofilia Tipo A diagnosticada en la niñez sin crisis recurrente, ni manejo actual. Durante la evaluación clínica se observa paciente con cojera, al examen físico atrofia de cuádriceps y alteración de la sensibilidad a nivel de cara anterolateral de muslo y medial de pierna derecha con abolición del mecanismo extensor y derrame articular derecho.

Es valorado por neurología, fisioterapia y ortopedia. Considerando inicialmente la realización de tomografía que reporta engrosamiento difuso de psoas-iliaco derecho, mostrando densidad homogénea con componentes isodensos en relación a cambios inflamatorios, sin definir colección inflamatoria organizada. Con base en lo anterior el concepto de fisioterapia es cuadro clínico compatible con compresión axonal de nervio femorocutáneo. Se solicita la realización de las pruebas de laboratorio para la valoración del estado de la coagulación durante seis días (ver tabla 1).

Se solicita porcentaje de actividad de los factores VIII y IX. Se inicia manejo con Factor VIII, 500 U cada 8 horas por 7 días. Los resultados de actividad del factor VIII muestran que esta está entre el 5 y 50 % lo que nos permite clasificar la enfermedad como Hemofilia Leve. Se realiza un protocolo conservador del hematoma del músculo psoasiliaco con analgesia y reposo de extremidad y manejo conjunto del factor predisponente. Luego de la alta médica se maneja con analgésicos específicos para neuropatía periférica y se realiza electromiografía de control para seguimiento por neurología, encontrándose dentro de los límites normales en los controles subsiguientes.

Tabla 1. Resultados de las pruebas de coagulación

INICIAL	TP	TP CONTROL	TPT	TPT CONTROL	INR
	9	9	42	28.2	0.98
DIA 2	9.2	9.3	46.6	26.7	1.09
DIA 4	9.75	9.9	45,2	30.2	0.98
DIA 6	9,9	9,9	44	30.2	1

INR: Índice internacional.

normalizado
TPT: Tiempo

parcial de tromboplastina activado TP: Tiempo de tromboplastina.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La incidencia mundial de la hemofilia A se ha estimado en 1:5000 habitantes hombres y en el caso de la hemofilia B se ha estimado en 1:32000 habitantes hombres. De acuerdo a la Federación Mundial de Hemofilia, existen actualmente registrados más de 100.000 (137.352) pacientes hemofílicos en 77 países, sin embargo, se estima que deben existir alrededor de 400.000 pacientes hemofílicos en todo el mundo. Del total de hemofílicos, el 85 % corresponden a hemofilia A, el 14 % a hemofilia B y el 1% a hemofilia C (5, 9).

Estadísticamente en Colombia existen alrededor de 2.000 hemofílicos, de los cuales hay afiliados a la Liga Colombiana de Hemofilia y otras deficiencias Sanguíneas 1.182 pacientes, clasificados así: 811 hemofílicos A, 180 hemofílicos B, 2 hemofílicos C y 189 sin clasificar. De los anteriores pacientes, 296 son hemofílicos A severos y 55 son hemofílicos B severos; estos casos severos son los que presentan la gran mayoría de los episodios hemorrágicos y sus complicaciones (10).

La Hemofilia es considerada un factor predisponente para el desarrollo de hemartrosis y hematomas, especialmente en los pacientes con enfermedad grave, que pueden presentar una hemorragia espontánea o un traumatismo leve (11). La hemorragia muscular ocurre en el 10 % a 30 % de todos los episodios hemorrágicos músculo esqueléticos en el paciente con Hemofilia (12).

Los hematomas por sangrado muscular en el psoas-íliaco, originan un cuadro de manifestaciones clínicas caracterizado por dolor inguinal, lumbar y abdominal inferior, una masa hiperestésica en la fosa ilíaca, contractura en flexión de la cadera y neuropatía por compresión del nervio femoral, por lo cual se debe realizar un diagnóstico diferencial con apendicitis (en la cual no existe normalmente retracción del muslo sobre el abdomen) (11, 13, 14). También pueden presentarse en pacientes con hematomas del psoas signos de shock hipovolémico, debido a que el músculo puede contener mucho volumen de fluido y el retroperitoneo tiene gran capacidad para tolerar un sangrado extenso. Esta situación es más probable si existe coagulopatía previa (15).

La neuropatía constituyen una complicación importante del sangrado muscular, con una ocurrencia del 37 % entre estos pacientes, que produce alteraciones hemodinámicas graves como secuelas neurológicas severas, por la compresión del volumen que ocupa la sangre en un espacio confinado, a pesar de ser una condición infrecuente y reversible, una lesión permanente puede ocurrir cuando los paquetes vasculares y/o neurales que irrigan y drenan una extremidad resultan sumamente comprimidos por la sangre, provocando degeneración nerviosa por compresión e isquemia del nervio, además la hemorragia despegga la fascia del iliopsoas (16, 17). La lesión del nervio femoral secundaria a hematomas del iliopsoas, particularmente se debe a la disposición

anat6mica del nervio sobre estos m6sculos, debido a que este nace del plexo lumbar; luego de atravesar la masa muscular del psoas, desciende dentro de su fascia. En la pelvis se sitúa primero entre los m6sculos psoas e ilíaco y luego sobre este 6ltimo, para quedar cubierto por la densa fascia ilíaca. Es el nervio motor del iliopsoas y del cuádriceps crural (extensi6n de la rodilla) y sensitivo de la zona anteromedial del miembro inferior (9).

El abordaje diagn6stico de la hemorragia muscular requiere un abordaje que incluye la realizaci6n de pruebas de imagen, como ecografía y tomografía computarizada, que permitirán decidir la actitud terapéutica m6s adecuada, generalmente requerirán tratamiento conservador con reposo y analgesia y correcci6n del trastorno hematol6gico (9). Asé mismo de acuerdo al nivel de la neuropatía femoral, es decir, si existe p6rdida de la sensibilidad en la parte anterior del muslo, parálisis del m6sculo cuádriceps y p6rdida del reflejo rotuliano, se necesitará un programa de rehabilitaci6n lento, considerando que la movilizaci6n de la extremidad es dolorosa y el riesgo de resangrado es posible (12).

El diagn6stico de Hemofilia comprende inicialmente la realizaci6n de pruebas de coagulaci6n, la prueba de TTPA consiste en un an6lisis no específico de la vía intrínseca. Si el TTPA se mide junto con el tiempo de protrombina normal, resulta la prueba de rastreo m6s útil para detectar la deficiencia de los factores VIII, IX, XI y XII. El TTPA será prolongado ante cualquier deficiencia que involucre a las vías comunes (deficiencias de factores V, X, II y, en menor medida, de fibrin6geno) (18). La determinaci6n del porcentaje de actividad del factor VIII o IX o XI confirma el diagn6stico, clasifican la enfermedad y determinan las pautas del tratamiento. Las hemorragias relacionadas con la hemofilia son prevenibles si se infunde terapia de reemplazo de factor de coagulaci6n para alcanzar y mantener concentraciones fisiol6gicas normales de factor VIII (FVIII) o factor IX (FIX), la dosificaci6n del factor debe ser 50-100% de 7 a 14 días (15).

Es probable que en su manejo tambi6n deban optarse por la realizaci6n urgentemente de otro tipo de medidas, como la cirugía. No obstante, el reemplazo de FVIII o FIX debe realizarse primero o de manera paralela a cualquier intervenci6n en un paciente con hemofilia que se encuentre enfermo de gravedad. Únicamente el retiro de un agente causante de lesiones agudas o la resucitaci6n cardiovascular preceden al reemplazo de factor en un paciente con hemofilia enfermo de gravedad (19). No solamente debe infundirse suficiente CFC inicialmente a fin de disminuir o detener la hemorragia, sino que debe administrarse tan frecuentemente como sea necesario para permitir la recuperaci6n de la lesi6n (20). Idealmente, se mide la concentraci6n de factor in vivo de manera frecuente y continua, con el objeto de garantizar que se mantengan las concentraciones plasmáticas deseadas. Puede haber consideraciones de tratamiento especiales relacionadas con la ubicaci6n anat6mica de la hemorragia y la colaboraci6n de expertos en el campo m6dico respectivo es indispensable para lograr resultados clínicos óptimos (12).

CONCLUSIONES

Finalmente la hemofilia, debe considerarse como un potencial factor de riesgo para el desarrollo de episodios hemorrágicos a nivel de articulaciones y músculos. La atención del paciente hemofílico con sangrado muscular espontáneo como el descrito en este caso, necesita ser diagnosticado y tratado de inmediato a través de la administración de altas dosis de Concentrado de Factor de la Coagulación (CFC) hasta que los síntomas disminuyan, debido a que la afectación considerable de los nervios del plexo sacro y las hemorragias recurrentes provocan la disminución de la capacidad funcional del paciente por lo cual es fundamental el diagnóstico oportuno de los trastornos de la coagulación y la rehabilitación en centros especializados para el manejo de la hemofilia y/o entidades prestadoras de servicios de salud de segundo y tercer nivel, que cuenten con equipos de trabajo interdisciplinario encabezados por profesionales del área de la hematología y hemostasia.

BIBLIOGRAFIA

1. Bowen D. Haemophilia A and haemophilia B: molecular insights. *Molecular Pathology*. 2002;55(1):1-18.
2. Pitarch JVL. Tratado de Medicina Transfusional Perioperatoria: Elsevier España; 2010.
3. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Michael Soucie J, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia B prevalence around the world. *Haemophilia*. 2012;18(3):e91-e4.
4. Sans-Sabrafen J, Raebel CB, Corrons JLV. Hematología clínica, 5a ed. ©2006: Elsevier Science Health Science Division; 2006.
5. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Michael Soucie J, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia*. 2010;16(1):20-32.
6. Caicedo MV, Raffan F, Duarte M. Manejo perioperatorio del paciente hemofílico. *Rev Mex Anestesiología*. 2009;32(3):177-85.
7. Giangrande PL. The Molecular Basis of Hemophilia. *Molecular Hematology: Wiley-Blackwell*; 2010. p. 219-32.
8. White GC, Rosendaal F, Aledort LM, Luscher J, Rothschild C, Ingerslev J. Definitions in hemophilia. *thrombosis and haemostasis-stuttgart*. 2001;85(3):560-.
9. Canelles E, Bruna M, Roig JV. Hematoma espontáneo del músculo psoas-iliaco. Aporte de 3 casos y revisión de la literatura médica. *Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología*. 2010;54(4):234-7.
10. Castellanos ÁMP, Trujillo MHS, Gómez LV. Manejo médico de pacientes con hemofilia A, B y enfermedad de von Willebrand llevados a cirugía. *Repertorio de Medicina y Cirugía*. 2011;20(4).

11. Balkan C, Kavakli K, Karapinar D. Iliopsoas haemorrhage in patients with haemophilia: results from one centre. *Haemophilia*. 2005;11(5):463-7.
12. Beeton K, Alltree J, Cornwall J. La Rehabilitación de la Disfunción Muscular en la Hemofilia. *Federación Mundial de Hemofilia*. 2001;24.
13. Rocco R, Benedetti L, Pannocchia C, Miscione H. Hematoma traumático del psoas. *Archivos argentinos de pediatría*. 2006;104:532-6.
14. Rodríguez Fernández R, Rodríguez Amador L, Buchaca Faxas E, Fernández Valdez F, Suardiaz Martínez L, Aguilar Calleja MdC. Neuropatía femoral y hematoma bilateral de músculos psoas-iliaco asociados a tratamiento con warfarina. *Revista Cubana de Medicina*. 2012;51(2):191-6.
15. Hoots WK. Atención de emergencias en casos de Hemofilia. 2007.
16. Horcajadas A, Ros B, Katati MJ, Arráez MA, Castañeda M, Abdullah O. Neuropatía femoral secundaria a hematoma en el músculo ilíaco: a propósito de un caso. *Neurocirugía*. 2000;11(6):450-4.
17. Ashrani A, Osip J, Christie B, Key N. Iliopsoas haemorrhage in patients with bleeding disorders—experience from one centre. *Haemophilia*. 2003;9(6):721-6.
18. Kitchen S, McCraw A, Echenagucia M. Diagnóstico de la hemofilia y otros trastornos de la coagulación: Manual de laboratorio. 2010.
19. Kempton CL, White GC. How we treat a hemophilia A patient with a factor VIII inhibitor. *Blood*. 2009;113(1):11-7.
20. Kempton C, Soucie J, Abshire T. Incidence of inhibitors in a cohort of 838 males with hemophilia A previously treated with factor VIII concentrates. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*. 2006;4(12):2576-81.