

Pseudotumor hemofílico del calcáneo

Pseudotumor hemophilic of the calcaneus

Juan Diego Mora Tola¹, Leonor Mercedes Moyano Contreras².

RESUMEN

El pseudotumor hemofílico del calcáneo es una complicación infrecuente de la hemofilia grave. Tiene una incidencia del 1 a 2%, en pacientes que han presentado traumatismos repetidos a nivel del talón, manifestándose con mayor frecuencia entre los 20 a 70 años. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 20 años de edad, portador de Hemofilia sin tratamiento específico con antecedente de múltiples traumatismos en talón derecho de dos años de evolución con hematomas localizados sin recibir tratamiento, evolucionando a la formación de una masa a nivel de talón compatible con un pseudotumor hemofílico del calcáneo. El diagnóstico de esta patología se basa en la historia clínica del paciente, laboratorios y estudios de imagen para definir la localización, características, extensión e invasión a estructuras vecinas. Existen diferentes opciones de tratamiento, siendo indispensable el manejo inicial de la hemorragia aguda o crónica con el respectivo reemplazo del factor deficiente.

ABSTRACT

The calcaneal hemophilic pseudotumor is a rare complication of severe hemophilia. It has an incidence of 1-2% in patients who have recurrent trauma to the heel, manifesting most often between 20-70 years. We report the case of a male patient, 20 years old, carrier of Hemophilia without specific treatment with a history of multiple traumas in right heel two years of evolution with untreated localized bruising, evolving to the formation of a mass level heel supports a hemophilic pseudotumor of the calcaneus. The diagnosis of this disease is based on patient history, laboratory and imaging studies to define the location, characteristics, extent and invasion of neighboring structures. There are different treatment options, the initial management of acute or chronic bleeding with the corresponding replacement of the deficient factor being indispensable.

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un trastorno hemorrágico que se da por una disminución o falta en la actividad de los factores VIII y IX ocasionada por mutaciones en el cromosoma X, presentándose exclusivamente en hombres, siendo las mujeres portadoras. Cuando hay una deficiencia del factor VIII se denomina Hemofilia A, la misma que se presenta 1 de cada 5 000 a 10 000 nacidos de sexo masculino; y cuando hay una deficiencia del factor IX se denomina hemofilia B presentándose 1 de cada 30 000 a 50 000 nacidos hombres. Según las guías de la Federación Mundial de la Hemofilia, esta enfermedad se clasifica por el porcentaje del factor en sangre, de tal forma que si el nivel del factor es de 5 a <40% del valor normal se considera una hemofilia leve, si tiene 1 a 5% del valor normal es una hemofilia moderada, y se considera grave cuando presenta <1% del valor normal^{1, 2, 3, 4}.

El sistema músculo esquelético es el afectado principal por las complicaciones de la Hemofilia. Las lesiones son ocasionadas luego de traumatismos a nivel de las partes blandas, intraósea o articulares, generando hemorragias, las cuales se

tienen que manejar con la aplicación del factor correspondiente, y en ciertos casos que no son evacuadas la hemorragia interna desencadena un proceso destructivo articular o intraóseo evolucionando a la formación de un pseudotumor⁵.

El pseudotumor hemofílico es considerado como una complicación infrecuente, fue descrito por primera vez por Straker en el año de 1 918. Su incidencia es del 1 a 2% de los pacientes que presentan formas graves de hemofilia tipo A y B. La edad de aparición habitual es entre los 20 a 70 años^{5, 6}.

Es un hematoma intraóseo expansivo crónico, de crecimiento lento, que puede encapsularse o extenderse afectado al periostio y las partes blandas adyacentes. La masa crece durante meses o años en relación a hemorragias recurrentes, provocando destrucción ósea y deformidad severa. Las articulaciones grandes suelen ser las propensas a presentar sangrados frecuentes, afectando sobre todo la rodilla, el codo, el tobillo, hombro, cadera e importantes grupos musculares. El calcáneo es una localización infrecuente. Cuando se presenta genera una discapacidad importante por estar sometido a

¹Cirujano Ortopedista y Traumatólogo del Hospital Vicente Corral Moscoso; Docente de la Cátedra de Traumatología, Facultad de Medicina, Universidad Estatal de Cuenca.

²Médico Residente Asistencial del Servicio de Traumatología del Hospital Vicente Corral Moscoso

Correspondencia a:
Leonor Mercedes Moyano Contreras:
nosh_7557@hotmail.com

Palabras clave: Pseudotumor, Calcáneo, Hemofilia, Radioterapia, Cirugía.

Keywords: Pseudotumor, Calcaneus, Hemophilia, Radiotherapy, Surgery.

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación:

05 de octubre del 2015

Aceptado para publicación:

12 de diciembre del 2015

Citar como:

Rev Cient Cienc Med
2015; 18 (2): 43-47

Tabla 1: Estudios de Laboratorio al ingreso.

| ESTUDIO | RESULTADO | VALORES REFERENCIALES |
|-------------|------------------------|-----------------------|
| LEU | 11 900/mm ³ | 5 000 - 10 000 |
| GR | 2 300/mm ³ | 4 600 - 5 200 |
| Hto | 9,9 % | 40 -47 |
| Hb | 5,8 g/dl | 12,5 - 14,7 |
| TP | 82,3% | |
| TPT | 65 seg | 20 - 45 |
| INR | 1,23 | 0 - 2 |
| Factor VIII | 0,50% | 50 -150 |
| Factor IX | 89,6% | 50 - 150 |

LEU= leucocitos GR= glóbulos rojos Hto= hematocrito
Hb= hemoglobina TP= tiempo de protrombina; TPT= tiempo parcial de tromboplastina; INR= International Normalized Ratio



Figura 1: Pseudotumor hemofílico del calcáneo.

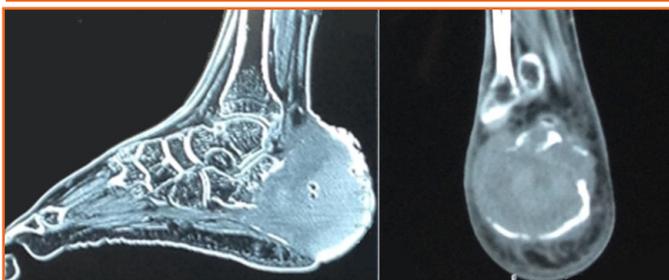


Figura 2: TAC de talón en el que se observa una masa en la mitad posterior del calcáneo que adelgaza y abomba la cortical, con contenido hemático en su interior involucrando las partes blandas.

carga y expuesto a traumatismos repetitivos. Evoluciona con una deformidad severa del retropie puede englobar a las partes blandas especialmente al tendón de Aquiles y la piel contigua^{2,5,7,8}.

El diagnóstico se basa en los hallazgos image-

nológicos, observándose una masa que compromete el tejido blando con la destrucción del hueso adyacente. Los estudios que juegan un papel importante son la radiografía convencional, la ecografía, la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN)⁷.

El tratamiento de esta patología requiere un enfoque multidisciplinario incluyendo a hematólogos, radiooncólogos y ortopedistas. Existe evidencia médica de diversos grados de éxito del tratamiento con la resección quirúrgica, la radioterapia o la combinación de radioterapia y el reemplazo del factor^{7,8}.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 20 años de edad, campesino, instrucción primaria. Antecedentes heredo-familiares: Cuatro hermanos fallecieron por Hemofilia tipo A. Presenta antecedente de múltiples traumatismos en talón derecho de dos años de evolución con hematomas localizados sin recibir tratamiento. Acude al servicio de emergencia del Hospital Vicente Corral Moscoso por presentar traumatismo a nivel de talón derecho con objeto contuso (silla) que ocasiona hemorragia continua, por lo que es hospitalizado. A su ingreso presenta tensión arterial (TA): 70/50 mmHg, frecuencia cardíaca (FC): 110 latidos por minuto, frecuencia respiratoria (FR): 18 respiraciones por minuto, temperatura (T): 36°C, piel y mucosas pálidas. En el talón derecho se palpa una masa de 9 x 7 cm de consistencia dura, color negro - violáceo, con solución de continuidad de 1 cm en la región posterior con sangrado activo rojo oscuro. Se estabiliza en Emergencia por datos de choque hipovolémico con trasfusiones sanguíneas, y compresión a nivel de talón hasta cohibir sangrado. Se interconsulta a Hematología, concluyendo por antecedentes familiares y valores cuantitativos bajos del Factor VIII el diagnóstico de Hemofilia tipo A grave (Tabla 1). Se inicia tratamiento médico con reposición del factor VIII y se logra controlar la hemorragia.

Se solicita valoración a Traumatología, (Figura 1) se efectúan radiografías y tomografía para definir la lesión encontrándose a nivel de la mitad posterior del calcáneo una masa grande que adelgaza y abomba la cortical, con contenido hemático en su interior, que además involucra las partes blandas (Figura 2), imágenes compatibles con un Pseudotumor Hemofílico del Calcáneo.

A pesar de la administración de Factor VIII a una dosis diaria de 2 000 UI, no se regula la hemostasia por lo que se cuantifican Inhibidores de

Factor VIII, el cual es positivo y Hematología maneja con FEIBA (Factor Eight Inhibitor Bypassing Activity) a una dosis de 3 500 UI/día logrando estabilizarlo y poniéndole en condiciones quirúrgicas.

A las dos semanas de su ingreso se intervino quirúrgicamente por parte del servicio de Traumatología y Cirugía Plástica realizando una resección marginal del pseudotumor y cierre primario del defecto con el colchón plantar residual (Figura 3). El reporte de anatomía patológica reveló presencia de coágulos y depósito de fibrina compatible con pseudotumor hemofílico.

Se administró antibiótico como terapia profiláctica con Cefazolina intravenosa 1g cada 6 horas, permaneció hospitalizado para la aplicación de FEIBA el mismo que fue administrado 6 dosis con la indicación de su aplicación si hubiera sangrado activo, el paciente egresa a las dos semanas de la operación, la herida cicatrizó de forma adecuada. Se reinició la marcha a las seis semanas del postoperatorio, adaptando una órtesis dentro del calzado (Figura 4). El paciente continúa con controles periódicos por parte de Hematología para administración del Factor VIII y seguimiento de su Hemofilia.

DISCUSIÓN

El pseudotumor hemofílico del calcáneo se presenta en pacientes con hemofilia grave con traumatismos repetitivos a nivel del talón, que generan hemorragias intraóseas crónicas y recurrentes del calcáneo con un aumento de la presión intraósea que provoca isquemia y lisis. La hemorragia puede extenderse a nivel subperióstico creando una cavidad quística, produciéndose una inflamación periférica del hueso, con la formación de una cápsula fibrosa. En su interior se encuentran productos sanguíneos en varias fases de evolución y la presencia de macrófagos con hemosiderina. Con el tiempo se provoca un aumento del volumen a nivel del talón, llevando a la destrucción total del calcáneo, extensión a las partes blandas y necrosis de la piel^{9,10}.

Su localización puede ser central o excéntrica y a menudo ser expansiva. Para su diagnóstico se tomó en cuenta la historia clínica del paciente y estudios de imagen como: la radiografía convencional donde se visualizaron imágenes de aspecto lítico en calcáneo con márgenes bien definidos y con esclerosis reactiva ósea. Una TAC ayudó a definir su localización tridimensional y la extensión de la destrucción ósea. También puede ser de utilidad la RMN delimitando los bordes tumorales,

invasión a los tejidos blandos adyacentes y su relación con estructuras nerviosas, vasculares y articulares. La ecografía puede ser de utilidad a nivel de partes blandas^{5,6,9}.

Sin embargo es importante hacer el diagnóstico diferencial con ciertos tumores óseos malignos como el fibrosarcoma, plasmocitoma, histiocitoma fibroso maligno, osteosarcoma telangiectásico y la enfermedad metastásica de tumores primarios de riñón, glándula tiroides o pulmón, así como de tumores óseos benignos como el quiste óseo aneurismático, quiste solitario, tumores pardos y el fibroma desmoplásico; para esto es necesario correlacionar los hallazgos clínico - radiográficos y en última instancia los resultados de anatomía patológica para excluir lesiones malignas⁹.

El drenaje percutáneo o la biopsia del pseudotumor hemofílico está contraindicado realizarse ya que existe una elevada prevalencia de complicaciones como hemorragias, infecciones o formación de fístulas por lo que es de mucha utilidad basarse en la historia clínica y hallazgos imagenológicos para el diagnóstico del pseudotumor⁶.

La evidencia actual no es concluyente en el tratamiento del pseudotumor hemofílico, existiendo diferentes opciones. Es indispensable un tratamiento individualizado con la participación conjunta del traumatólogo y el hematólogo. El tratamiento inicial en hemorragias agudas y crónicas reagudiza-



Figura 3: Resección marginal del pseudotumor hemofílico del calcáneo



Figura 4: Evolución post quirúrgica.

das es conservador y consiste en la reposición del factor específico y la inmovilización del pie. En los casos crónicos la resección quirúrgica es la mejor opción, aunque es un método agresivo. La indicación quirúrgica está justificada en casos con hemorragias crónicas refractarias al tratamiento médico, cuando se comprometa la función mecánica del pie, la evidencia de compresión neurovascular y en lesiones persistentes o que aumenten su tamaño pese a su tratamiento conservador^{11,12}.

Los niveles del factor que presenta déficit deben ser monitorizados antes de la cirugía recomendándose que se mantenga al 100% en el día de la cirugía y 72 horas del posoperatorio. En los pacientes con inhibidor se utiliza el Factor VIIa recombinante (rFVIIa) y el FEIBA que en dosis adecuadas los pacientes pueden ser operados con un alto grado de seguridad. Se ha observado que la mayoría de hematólogos han utilizado rFVIIa para la cirugía mayor, aunque otros han usado el FEIBA con resultados satisfactorios indicando una similar eficacia en ambos productos^{12,13}.

Los objetivos de la cirugía son la resección completa de la lesión, estabilización del hueso, injerto o trasplante óseo en caso que lo requiera, una hemostasia efectiva y la posibilidad de colocar una prótesis ortopédica a futuro. Los pacientes que reciben tratamiento quirúrgico deben iniciar la fisioterapia lo más pronto con ejercicios isométricos y luego con ejercicios isotónicos que sean realizados cuidadosamente de forma progresiva^{11,12}.

Con la radioterapia se obtiene una disminución de las lesiones pero se ha evidenciado la persistencia del crecimiento del pseudotumor por lo que algunos autores han considerado la radioterapia como un coadyuvante del tratamiento conservador en donde la resección quirúrgica esté contraindicada o su resección sea de difícil abordaje. También se recomienda este método cuando exista remanentes de la capsula una vez extirpado el pseudotumor. Reihhold indica que mediante la radiación

los vasos que se encuentran irrigando el pseudotumor son afectados directamente generando una fibrosis dando como resultado una eventual curación; sin embargo hasta el momento no se ha definido todavía una dosis optima de radiación^{11,13}.

La arteriografía con embolización del pseudotumor es de utilidad como un complemento previo a la cirugía. Su rol es la disminución del sangrado intraoperatorio, ya que su efecto es temporal debido a que la recanalización de los vasos se da unas semanas después del procedimiento. El tratamiento percutáneo es menos agresivo que la cirugía abierta. Mediante una pequeña incisión se realiza la evacuación mediante aspirado o curetaje y se prosigue a rellenar la cavidad con crioprecipitados, ácido tranexámico, trombina y gluconato de calcio para mantener una estructura porosa funcional^{11,13}.

Caviglia propone que a todos los pacientes se les indique una dosis de 50-100 UI/kg/día del factor en déficit por seis semanas en el adulto y doce en el niño, y realizar una nueva RMN en donde si el pseudotumor se reduce menos del 50% está indicada la cirugía y si su reducción es mayor al 50% se aconseja que se continúe con la terapia de sustitución durante seis semanas con un posterior control por RMN. Considerándose la curación del paciente cuando el pseudotumor desaparece¹³.

En conclusión el pseudotumor hemofílico del calcáneo es una complicación rara de la hemofilia grave que amerita un manejo multidisciplinario. En casos refractarios al tratamiento médico se justifica la resección quirúrgica como la mejor opción. El paciente fue candidato a una resección quirúrgica marginal por comprometer de manera importante la extensión del calcáneo y a las partes blandas, con datos de necrosis cutánea con riesgos de infección. Con una evolución favorable que le ha permitido integrarse a la sociedad con una mínima limitación funcional.

REFERENCIAS

1. Consenso de Médicos especialistas en Hemofilia de la República Argentina. **Guía de Tratamiento de la Hemofilia**. Buenos Aires: BAXTER S.A; 2011. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.ar/archivos/pdfs/GuiaTratamientoHemofilia.pdf>
2. Castillo-González Dunia. **Hemofilia: aspectos históricos y genéticos**. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2012; 28 (1): 22-33. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892012000100003&lng=es.
3. Grupo de trabajo sobre Guías de tratamiento en representación de la Federación Mundial de Hemofilia. **Guías**

- para el Tratamiento de la Hemofilia. Canada: Blackwell Publishing Ltd; 2012. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1513.pdf>
4. López-Cabarcos C, Querol F, Moreno S, Crespo A, Cuesta R, Alonso C, et al. **Recomendaciones sobre Rehabilitación en Hemofilia y otras Coagulopatías Congénitas**. Madrid: RFVE; 2009. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: http://www.hemofiliagipuzkoa.org/files/home/475_recomendaciones-sobre-rehabilitacion-en-hemofilia-y-otras-coagulopatias-congenitas.pdf
5. Moreno LA, Montoya R, Carrillo MC. **Pseudotumor Hemofílico**. *Rev Colomb Radiol*. 2006; 17 (4): 2051-4. Acceso 7

-
- de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.acronline.org/LinkClick.aspx?fileticket=l8L-QiEr-Ik%3D&tabid=96>
6. Camacho M, D'Angelo N, Solaligue D, De Lucas F. **Pseudotumor hemofílico. Presentación de un caso.** *RAR.* 2013; 77 (2). Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v77n2/v77n2a03.pdf>
7. Rijal L, Neogi DS, Ansari MT, Khan SA, Yadav CS. **Hemophilic pseudotumor is there a role of radiotherapy? Literature review and a case report.** *Nepal Med Coll J.* 2010; 12 (3): 193-7. Acceso: 9 de Septiembre 2015. Disponible en: http://www.nmcth.edu/images/gallery/Case%20Report/w22JYlr_rijal.pdf
8. Park J, Ryu K. **Hemophilic Pseudotumor Involving the Musculoskeletal System: Spectrum of Radiologic Findings.** *AJR.* 2004; 183 (1): 55-61. Acceso 9 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.ajronline.org/doi/full/10.2214/ajr.183.1.1830055>
9. Uriza L, Berdugo A, Partija R, Blanco G. **Pseudotumor hemofílico. Reporte de caso.** *Universitas Médica.* 2006; 48 (1). Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/serial/v48n1/Pseudotumor.pdf>
10. Cortés J. **Pseudotumor hemofílico. Reporte de caso clínico.** *Rev Mex Ortop Ped.* 2007; 9 (1): 25-8. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/opediatria/op-2007/op071g.pdf>
11. Mendoza-Ramírez S, Dorantes-Heredia R, Gamboa-Domínguez A, Martínez-Hernández J, Vicuña-Honorato I, Aguilar-Neri E, et al. **Pseudotumor 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). Acceso 9 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-patologia-297-articulo-seudotumor-hemofilico-complicacion-poco-frecuente-90164755>
12. Rodríguez-Merchán E. **Cirugía ortopédica en pacientes hemofílicos con inhibidor.** Hospital Universitario La Paz: Madrid. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.ashecova.es/as/uploads/cirugia-ortopedia-con-inhibidor.pdf>
13. Berro M, Acosta M, Cantera A, Menyóu A, Insagaray J, Rodríguez I. **Pseudotumor hemofílico. A propósito de un caso.** *Rev Méd Urug.* 2014; 30 (1): 49-55. Acceso 7 de Septiembre 2015. Disponible en: <http://www.rmu.org.uy/revista/2014v1/art6.pdf>