

Hematoma espontáneo del músculo psoas iliaco en paciente con hemofilia tipo B. Reporte de un caso

Gustavo E. Beauregard-Ponce,⁽¹⁾ Ricardo Aranda-Piedrasanta,⁽²⁾ José Lisandro Castaneda-Flores,⁽²⁾

gustavoesteban738@hotmail.com

RESUMEN

La hemofilia es una enfermedad de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X, en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. La enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación de novo. Las manifestaciones clínicas de la hemofilia se caracterizan por sangrados periódicos, particularmente a nivel de las articulaciones y músculos.

Los hematomas del músculo psoas-iliaco son entidades inusuales, que suelen aparecer en pacientes con alteraciones de la coagulación, bien por enfermedades, como la hemofilia y otras discrasias sanguíneas o a consecuencia del tratamiento anticoagulante. El tratamiento de los hematomas del psoas es controvertido, pero parece que hay consenso en ciertos aspectos. Así, en hematomas de pequeño o moderado tamaño sin importante repercusión en la hemodinamia del paciente, se aboga por un tratamiento conservador con reposición hidroelectrolítica, reposo absoluto y analgesia adecuada.

Palabras claves: *hemofilia B, hematoma espontáneo de psoas, factor IX.*

SUMMARY

Hemophilia is a disease of genetic origin, recessive and linked to the X chromosome, which contains the genes that code for the hemostatic factors VIII and IX. The disease is inherited in 70% of cases; in the other 30% it is a consequence of a novo mutation. The clinical manifestations of hemophilia are characterized by periodic bleeding, particularly at the level of the joints and muscles.

Psoas-iliac muscle hematomas are unusual entities that usually appear in patients with coagulation disorders, either due to diseases such as haemophilia and other blood

dyscrasias or as a result of anticoagulant treatment. The treatment of psoas hematomas is controversial, but there seems to be consensus in certain aspects. Thus, in small or moderate size hematomas without significant repercussion in the hemodynamics of the patient, a conservative treatment with hydroelectrolitic replacement, absolute rest and adequate analgesia is advocated.

Keywords: *hemophilia B, spontaneous psoas hematoma, factor IX.*

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X, en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. Algunas alteraciones estructurales o moleculares de dichos genes condicionan una deficiencia cuantitativa o funcional del factor VIII (FVIII) en la Hemofilia “A”, llamada también «hemofilia clásica», y del factor IX (FIX) en la Hemofilia “B” o «enfermedad de Christmas». La enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación de novo que heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado al cromosoma X1. Debido a que la hemofilia está ligada a este cromosoma con un patrón recesivo, se manifiesta clínicamente solo en los varones; las mujeres son las portadoras, si bien, excepcionalmente, la padecen bajo condicionantes muy especiales.¹

La prevalencia mundial aproximada es de 1 caso/10,000 varones para la HA y de 1/50,000 para la HB. De acuerdo con estas cifras, se calcula que en el mundo hay cerca de 400,000 personas con hemofilia.² Bajo este supuesto, en México se estima un número aproximado de 6,300 casos. La hemofilia está marcada por anécdotas clásicas en la historia de la medicina. Por ejemplo, en los tiempos de la

⁽¹⁾ Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, México

⁽²⁾ Hospital de Alta Especialidad “Dr. Juan Graham Casasús,” Villahermosa, Tabasco, México

reina Victoria, se creía que se trataba de una enfermedad «real», prevalente solo en las monarquías, ya que el fenotipo se expresaba notoriamente entre las familias reales.³ Las manifestaciones clínicas de la hemofilia se caracterizan por sangrados periódicos, particularmente a nivel de las articulaciones (Hemartrosis) y músculos (Hematomas). Los hematomas del musculo psoas-iliaco son entidades inusuales, suelen aparecer en pacientes con alteraciones de la coagulación, bien por enfermedades, como la hemofilia y otras discrasias sanguíneas, o a consecuencia del tratamiento anticoagulante.⁴ Con menor frecuencia se pueden ver en personas sanas, generalmente debido a una rotura traumática del musculo.⁵ En ocasiones, estos hematomas se originan por hemorragias importantes, lo que causa repercusión en el estado hemodinámico del paciente. La sintomatología que producen se caracteriza por dolor inguinal, lumbar y abdominal inferior, una masa hiperestésica en la fosa iliaca y contractura en flexion de la cadera, todo ello acompañado de impotencia funcional del miembro afectado. La neuropatía por compresión del nervio femoral es la complicación más grave y frecuente.⁶

DESCRIPCION DEL CASO

Paciente masculino de 29 años de edad con antecedentes de hemofilia tipo B diagnosticado a los 9 años de edad después sufrir traumatismo craneoencefálico que amerito tratamiento quirúrgico; no recordando que procedimiento se le realizo. Actualmente es tratado con factor IX. Niega algún otro antecedente.

Ingreso a la institución por el servicio de urgencias con diagnóstico de probable apendicitis aguda motivo por el cual se solicitó interconsulta al servicio de cirugía general.

Refiere iniciar su padecimiento actual 2 días antes de su ingreso con dolor abdominal localizado en epigastrio que posteriormente se irradio a fosa iliaca derecha acompañado de fiebre, náuseas y vómitos. Niega antecedentes de traumatismos.

A la exploración física paciente neurológicamente integro, con adecuada coloración de piel y tegumentos, mucosas ligeramente deshidratadas, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen blando, con signos de Blumberg, Mc Burney, y Rovsing positivos. Extremidades sin edema, sin hematomas, sin equimosis y sin petequias; pulsos distales presentes aumentados en frecuencia. T/A 100/70mmhg, FC: 110 x min., FR: 25 x min., Temp: 37.8 °C.

Laboratorio: Hb: 12 gr, Leucocitos 18,500, Segmentados: 90%, Plaquetas 300,000 10³/uL, TP 13 seg, TPT 35 seg, INR 1.

Se realizó ultrasonido abdominal el cual reporto liquido libre en fosa iliaca derecha (fig. 1), diagnosticándose apendicitis con un RIPASA score de 12 puntos y Alvarado de 9 puntos

motivo por el cual se decidió manejo quirúrgico. Se solicitó valoración por el servicio de hematología para manejo de factor IX el cual recomendo factor IX 3000 UI IV: c/12hrs iniciando 1 hora antes de la cirugía y continuar por 7 días posteriores a procedimiento quirúrgico (100 UI x Kg

Figura 1. Ultrasonido con liquido libre en fosa iliaca derecha



Figura 2. Hematoma del musculo psoas Iliaco



CASO CLÍNICO

C/24hrs), evitar aspirina y AINES.

El servicio de hematología estuvo de acuerdo con el diagnóstico de apendicitis aguda ya que el cuadro clínico del paciente no concuerda con hematoma del psoas. Se realizó laparotomía exploradora con los siguientes hallazgos: Cavity abdominal sin colecciones, apéndice cecal en posición retrocecal de características normales, pero en mesoapendice se observan zonas con pequeños coágulos.

En retroperitoneo se observa en zonas de Shelton un hematoma tenso no evolutivo en zona I porción lateral derecha, en zona II lateral derecha y zona 3 porción derecha.

Figura 3. Coagulos extraídos del musculo Iliopsoas

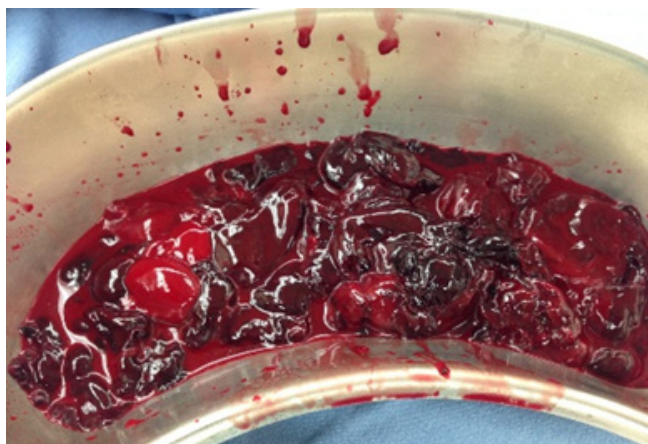
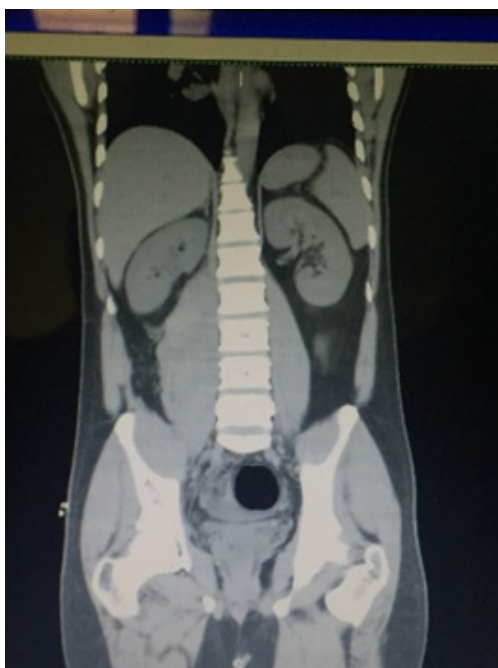


Figura 4. Mostrando aumento de volumen del iliopsoas derecho



Se realizó revisión de órganos intraperitoneales y mesenterio sin encontrar alteraciones motivo por lo que se realizó apendicetomía por las características del mesoapendice. Se palpa el pulso de vasos iliacos y femorales encontrándose normales. Se retiran coágulos del musculo iliopsoas. (Fig.2 y 3).

La TAC previa mostro aumento de volumen del musculo iliopsoas del lado derecho. (Fig.4)

A los 8 días posteriores de la cirugía se decide dar de alta al paciente por mejoría. Ha tolerado la dieta, evacuaciones al corriente y gasto seroso escaso por el drenaje de penrose sin datos de sangrado ni hematomas; hematología recomienda reposo relativo y ya no administrar factor IX.

DISCUSIÓN

Después de la hemartrosis, el sangrado muscular es la segunda causa de hemorragias espontáneas músculo-esqueléticas en pacientes hemofílicos. Consiste en 30% del número total de episodios de sangrado. Uno de los músculos más frecuentemente afectados es el iliopsoas, el principal flexor del muslo, que se origina en el retroperitoneo en los cuerpos de las vértebras lumbares y atraviesa la pelvis antes de su inserción en el trocánter menor del fémur.⁷ Los hematomas de este musculo son más frecuentes en pacientes con alteraciones de la coagulación,⁸ principalmente en aquellos con tratamiento anticoagulante; son un hallazgo extraordinario en pacientes sin ningún antecedente de discrasia sanguínea conocida⁸ generalmente se deben a traumatismos y afectan a pacientes jóvenes. Su presentación de forma espontánea es muy raro como lo fue en este caso.⁹ Las manifestaciones clínicas más frecuentes son el dolor lumbar o en el flanco ipsilateral y dolor abdominal en fosa iliaca y a veces asociado a cortejo vegetativo con nauseas o vómitos.

Con una frecuencia de entre el 37–57% se puede observar una neuropatía por compresión del nervio femoral,¹⁰ debida a la especial disposición que ocupa el nervio entre las fibras musculares en su trayecto hacia el muslo. En la exploración se pone de manifestó una impotencia funcional del miembro afectado, con imposibilidad para flexionar la cadera.^{11,12} Ocasionalmente pueden aparecer hematomas o equimosis en la pared abdominal, la región inguinal o en la parte superior del muslo.⁹ Los pacientes con grandes hematomas del psoas pueden presentar signos de hipovolemia e incluso estado de shock,⁸ ya que el musculo puede contener un gran volumen sanguíneo. El diagnostico se debe sospechar por una buena anamnesis y un cuidadoso examen físico, y se confirma con pruebas de imagen complementarias. En todos los pacientes es indispensable una biometría hemática completa, incluyendo parámetros de hemostasia que ayuden a comprobar el estado de coagulación del paciente. La ecografía abdominal puede

aportar mucha información para el estudio de las partes blandas profundas. De hecho, es prácticamente suficiente en la mayoría de los casos para detectar estas lesiones, aunque otras pruebas, como la TC¹³ o la angio-TC y la resonancia magnética,¹⁴ presentan una mayor sensibilidad y especificidad. En nuestro caso se practicó ecografía abdominal por no contar en esos momentos con tomografía. La angiografía puede ser una prueba más cruenta que las anteriores, pero a cambio puede actuar de manera diagnóstica y terapéutica al ser posible realizar una embolización del vaso sangrante.¹⁵ Entre los diagnósticos diferenciales de este cuadro se encuentran, la apendicitis aguda sobre todo en casos que el paciente no curse con retracción del muslo sobre el abdomen, los abscesos musculares, los tumores retroperitoneales, el cólico nefrítico, la artritis o la hemartrosis de cadera, la fractura de la espina iliaca posterosuperior y las hernias discales, entre otros. El tratamiento de los hematomas del psoas es controvertido, pero parece que hay consenso en ciertos aspectos. Así, en hematomas de pequeño o moderado tamaño sin importante repercusión en la hemodinamia del paciente, se aboga por un tratamiento conservador con reposición hidroelectrolítica, reposo absoluto y analgesia adecuada. Algunos autores realizan tracción del miembro ipsolateral para rectificar la contractura refleja de la cadera, alinear la articulación y así disminuir el dolor. Por otro lado, para la corrección de los problemas, la hemostasia es un punto fundamental en el tratamiento de estos pacientes: debe procederse a retirar la medicación anticoagulante, realizar transfusión de los elementos necesarios y administrarse factores procoagulantes como en este caso fue factor IX. Se recomienda elevar inmediatamente el nivel del factor por encima del 50% durante 48 a 96 horas, y luego mantener niveles superiores al 30% durante 5 a 7 días más. Si la evolución es adecuada, disminuir paulatinamente los niveles del factor y continuar con profilaxis 2 veces por semana durante 2 a 6 semanas, mientras se inicia la actividad física. Limitar la actividad hasta que el dolor desaparezca. La deambulacion se debe retomar paulatinamente. El plasma fresco congelado no debe ser usado en un paciente con hemofilia B, a no ser que se encuentre ante una emergencia que pone en peligro su vida y los productos de FIX no se encuentren disponibles. No obstante, no se pueden lograr niveles de FIX mayores al 15%. Una dosis inicial aceptable es de 15 ml/kg. Hasta el momento, estos hemocomponentes no han recibido inactivación viral y, por lo tanto, no son recomendables.¹³ En el caso de grandes hematomas, expansivos o que causen compresión importante con alteración funcional de las estructuras adyacentes, estaría indicado tomar actitudes más radicales.^{2,4,5,8} Esto se considera para, además de evitar o combatir un posible shock hipovolémico, disminuir la presión sobre las raíces y los troncos nerviosos y minimizar la posibilidad de daño neurológico permanente.^{4,14} Estas maniobras pueden variar, dependiendo de las características del paciente y

la disponibilidad y la infraestructura del centro, desde un simple drenaje percutáneo del hematoma hasta un drenaje quirúrgico para control directo de la hemostasia, pasando por la embolización percutánea.¹⁵ En caso de existir compresión del nervio femoral, generalmente la alteración de su función es reversible y se recupera espontáneamente; la lesión permanente se ha documentado en pocas ocasiones.^{3,4,7,1}

CONCLUSIÓN

La hemofilia, debe considerarse como un potencial factor de riesgo para el desarrollo de episodios hemorrágicos secundarios a traumatismo o espontáneo 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 hasta que los síntomas disminuyan, debido a que la afectación considerable de los nervios del plexo sacro y las hemorragias recurrentes se pueden presentar si no se da tratamiento oportuno. En este caso el paciente se sometió a procedimiento quirúrgico por probable apendicitis que como lo menciona la literatura anteriormente citada es uno de los diagnósticos diferenciales del hematoma espontáneo de posas sobre todo en la forma que se presentó este caso, gracias al uso de factor IV a dosis adecuadas y las decisiones durante el acto quirúrgico el paciente evoluciono bien sin presentar complicaciones. La importancia de presentar este caso es por lo poco común ya que la mayoría de los casos que se han presentado en nuestro hospital son secundarios a traumatismo mas no se han observado casos que sean de manera espontánea como fue en esta ocasión.

REFERENCIAS

1. Jaime Garcia-Chavez AM. Hemofilia. Gaceta Médica de México. 2013; 149: p. 308-21.
2. J:S: Stonebraker PBMJMSIWyMB. Estudio de las variaciones en los informes de prevalencia de la hemofilia alrededor del mundo. Haemophilia. 2010; 16: p. 20-32.
3. G:I:C: Ingram DE. History of Haemophilia. Haemophilia. 1997; 3 (Suplemento 1).
4. Canelles E BMRJ. Hematoma espontáneo del musculo psoas iliaco. Aporte de 3 casos y revisión de la literatura médica. Rev Esp Ortop Traumatol. 2010; 54: p. 234-7.
5. J. Magaña-Reyes LGDGAGLLGDC. Lesión del musculo iliaco por ejercicio inadecuado. Acta Ortop Mex. 2016 Mayo-Junio; 30,33.
6. Jorge Luis Gutierrez- Cuesta DBNMOU. Hematoma espontáneo del musculo, psoas iliaco en pacientes con hemofilia A. Presentación de un caso y revisión de la

CASO CLÍNICO

literatura. Ciencia y Salud. 2014 Junio; 6(1): p. 73-79.

7. Toshinari-Yamasaki TSTH. Chonic expanding hematoma in the psoas muscle. International Journal of Urology. 2005; 12: p. 1063-1065.

8. M.Bruna B TECAGV. Hematoma espontaneo del musculo iliopsoas. Cir Esp. 2009; 85: p. 323-324.

9. Rocco R BLPCMH. Hematoma traumatico del psoas. Archivos argeninos de pediatria. 2006; 104: p. 532-6.

10. L. Andreani ANMGML. Compressive femoral neuropathy associated with iliopsoas haematoma complicated hip hemiarthoplasty: A case report. Journal of orthopedic case reports. 2017 Sep-Oct; 7(5): p. 3-6.

11. M. Heim HHMS. Iliopsoas hematoma. Its detection and treatment with special reference to hemophilia. Arch Orthop

Trauma Surgery. 1982; 99: p. 195-197.

12. I. Vallejo MFGPJ. Hematoma en psoas. Anal Med Interna. 2012; 19: p. 56-57.

13. Cristiano Montandon LMSTBFTMT. Tomografía computarizada para las patologías que acometen el comportamiento iliopsoas.* Radiología Brasileira. 2001 Jan-Feb; 34(1): p. 1678-7090.

14. Schwartzman DSJBPAAREM. Utilidad de la resonancia magnética en el diagnóstico de lesiones musculares de localización atípica. Revista argentina de radiología. 2016 Jan-March; 80(1): p. 28-38.

15. M. Dauty MSMTEFJLCD. Iliopsoas hematoma in patients with hemophilia: A single-Center study. Jpoin Bone Spine. 2007; 74: p. 179-183.