

Pseudotumor hemofílico de fosa posterior como forma de presentación de hemofilia en paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión

Hemophilic pseudotumor of the posterior fossa as a form of presentation of hemophilia in a pediatric patient. Case report and review

Edgar Villalpando-Navarrete¹, Antonio García-Méndez¹, Héctor Ricardo Lara-Torres²

¹ Médico adscrito al servicio de Neurocirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza, Ciudad de México, México.

² Médico adscrito al servicio de Anatomía Patológica del Centro Médico Nacional La Raza, Ciudad de México, México.

Rev. Chil. Neurocirugía 44: 186-188, 2018

Resumen

Paciente masculino de 10 meses es ingresado por parálisis hemifacial y hemiparesia derecha de un mes de evolución. En su examen neurológico se observa con dismetría y lateropulsión derecha. El estudio de resonancia magnética se observa con una lesión intradural extraxial con efecto de masa y erosión de la escama occipital, con oclusión del seno transversario. Por tiempo de tromboplastina prolongado se protocoliza con diagnóstico de Hemofilia A leve (actividad de factor VIII 12,8%). Se realiza reposición de factor VIII con posterior resección de la lesión. El estudio histopatológico revela hematoma subdural crónico. El paciente evoluciona favorablemente por lo que se egresa posteriormente. El pseudotumor hemofílico debe considerarse parte de los diagnósticos diferenciales de las lesiones intracraneales en paciente hemofílicos.

Palabras clave: Hemofilia A, pseudotumor hemofílico, neoplasia, tumor intracraneal, hematoma subdural.

Abstract

A 10-month-old male patient is admitted for hemifacial paralysis and right hemiparesis of one month of evolution. In his neurological examination it is observed with dysmetria and right lateropulsion. His magnetic resonance imaging study is observed with an extraxial intradural lesion with mass and erosion effect of the occipital scale, with transverse sinus occlusion. Prolonged thromboplastin time is recorded with a diagnosis of mild hemophilia A (factor VIII activity 12.8%). Factor VIII is replaced with subsequent resection of the lesion. The histopathological study reveals chronic subdural hematoma. The patient evolves favorably for what is subsequently discharged. The hemophilic pseudotumor should be considered part of the differential diagnoses of intracranial lesions in hemophilic patients.

Key words: Hemophilia A, hemophilic pseudotumor, neoplasia, intracranial tumor, subdural haematoma.

Introducción

El pseudotumor hemofílico es una rara complicación de la hemofilia, el cual consiste en una colección crónica, en-

capsulada, con contenido de líquido hemorrágico que puede ocurrir en tejidos blandos o en hueso. Las características radiológicas del pseudotumor hemofílico son no específicas y pudie-

ran mimetizar otros tumores benignos o malignos, así como procesos infecciosos.

Presentamos un caso de pseudotumor hemofílico de fosa posterior en

un paciente con hemofilia A de recién diagnóstico, el cual mimetiza un tumor intracraneal.

Caso clínico

Inicia su padecimiento actual cerca de 2 meses previos al ingreso, con cefalea episódica, opresiva, que cede con analgésicos convencionales, así como con lateropulsión, agregándose aproximadamente una semana previa a su internamiento dismetría y disdiadococinesia en hemisfero derecho. Una semana previa a su internamiento, se agrega incremento en la cefalea tanto en frecuencia como en intensidad, con emesis en diversas ocasiones por lo que es traído a nuestra unidad donde al encontrarse en la resonancia magnética de encéfalo una lesión extraxial extradural cerebelosa derecha (Figura 1) se interna, programándose para manejo quirúrgico. Durante su internamiento se realiza el diagnóstico de hemofilia A. Se realiza la resección de una lesión con zonas hemorrágicas, con múltiples membranas moradas y quistes oscuro violáceos con erosión ósea e infiltrado hacia la presa de herófilo con involucro de la escama occipital. El reporte histopatológico se realiza el diagnóstico de un pseudotumor hemofílico (Figura 2). Cursa el postquirúrgico de forma adecuada continuándose con transfusión de factor VIII recombinante hasta el egreso.

Discusión

La hemofilia es un defecto hereditario de la coagulación. El déficit del factor VIII (factor antihemofílico) lleva a la hemofilia clásica (tipo A), mientras que el déficit del factor IX (Componente de plasma tromboplastínico) causa la hemofilia tipo B o enfermedad de Christmas. Son desórdenes genéticos ligados de forma recesiva al cromosoma X, predominando en masculinos, sin embargo es transmitida a través de femeninos. La mutación espontánea más común se encuentra en el gen F8 localizado en el cromosoma X que encoda factor VIII en 33% de los casos¹. Existen formas adquiridas asociados con enfermedades autoinmunes, tal como colitis ulcerativa, cáncer o psoriasis².

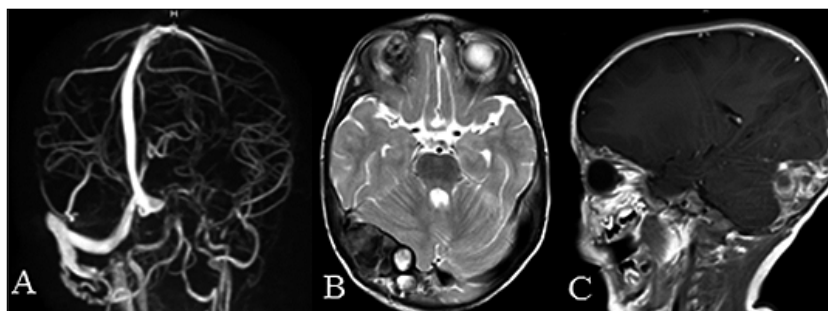


Figura 1. Resonancia magnética de encéfalo que revela una lesión extraxial extradural la cual se observa condiciona una oclusión del seno transversal derecho (A), con zonas heterogéneas tendientes a la hipointensidad en el T2 (B) con realce heterogéneo con el gadolínico (C).

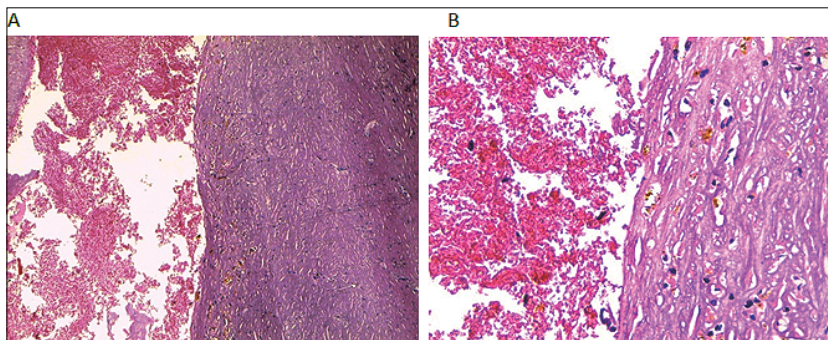


Figura 2. En los cortes histológicos con tinción de hematoxilina y eosina, se evidencia (A) 10x lesión con áreas hemorrágicas de aspecto membranoso en el lado izquierdo; mientras que a la derecha identificamos las membranas fibrosas de hematoma fibroso organizado; y en la imagen (B) 40 x se hace evidente el componente de hematoma antiguo y reciente con fragmentos óseos con datos de remodelación secundaria al hematoma.

La presentación clínica y radiológica de la hemofilia tipo A y tipo B son prácticamente idénticas³. El principal dato clínico de la hemofilia es el sangrado. El sitio de sangrado varía con la edad y la actividad del niño. En el neonato, el sangrado comúnmente se presenta con cefalohematoma, consecuencia de un parto distócico con sangrado intracraneal, mientras que en preescolares con movimiento, la hemorragia suele ocurrir por daño secundario a trauma o en las articulaciones⁴, con raros casos secundarios a una extracción dental, así como hemorragia intradérmica espontánea masiva que presentara ictericia o pérdida de la consciencia⁵. Los pseudotumores hemofílicos ocurren en 1 al 2% de los pacientes con hemofilia severa. La localización intraósea es con mucho menos frecuente que la localización en tejidos blandos⁶. Las manifestaciones clínicas y roentgenológicas pueden ser indistinguibles

de tumores osteolíticos malignos⁷. Este es el primer caso clínico reportado de un pseudotumor hemofílico en fosa posterior como forma de presentación de hemofilia tipo A.

Conclusión

El presente caso hace evidente el que el pseudotumor hemofílico es una entidad patológica que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones encontradas en pacientes con diagnóstico de hemofilia. El manejo quirúrgico del mismo con la resección, junto con la reposición del factor VIII recombinante hace su pronóstico funcional favorable.

Recibido: 12 de mayo de 2018
Aceptado: 30 de junio de 2018

Referencias

1. Kulkarni R, Soucie JM. Pediatric hemophilia: A review. *Semin Thromb Hemost* 2011; 37: 737-44.
2. Collins PW. Management of acquired haemophilia A. *J Thromb Haemost* 2011; 9 Suppl 1: 226-35.
3. Kerr R. Imaging of musculoskeletal complications of hemophilia. *Semin Musculoskelet Radiol* 2003; 7: 127-36.
4. Ghosh K. Management of haemophilia and its complications in developing countries. *Clin Lab Haematol* 2004; 26: 243-51.
5. Kulkarni R, Lusher JM. Intracranial and extracranial hemorrhages in newborns with hemophilia: A review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999; 21: 289-95.
6. Gaary E, Gorlin JB, Jaramillo D. Pseudotumor and arthropathy in the knees of a hemophiliac. *Skeletal Radiol* 1996; 25: 85-7.
7. Hermann G, Gilbert MS, Abdelwahab IF. Hemophilia: Evaluation of musculoskeletal involvement with CT, sonography, and MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 158: 119-23.

Correspondencia a:

Dr. Edgar Villalpando Navarrete

Médico adscrito al servicio de Neurocirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional "La Raza".

Calzada Vallejo S/N, esquina con Antonio Valeriano. Colonia La Raza. C.P. 02990

Teléfono: (011-521-55) 5724 59 00 ext. 23467.

drvillalpando.neurocirugia@gmail.com