

Hematoma del músculo psoas ilíaco como forma de presentación de hemofilia A leve en un adolescente

Iliopsoas muscle haematoma as mild type A hemophilia in an adolescent

Hematoma do músculo iliopsoas como forma de apresentação da hemofilia A leve em um adolescente

Gabriela Troche¹, Ana Casuriaga², Felipe Lemos³, Gustavo Giachetto⁴

Resumen

Introducción: la hemofilia A es una coagulopatía congénita hereditaria ligada al cromosoma X que se expresa por una disminución del factor VIII de la coagulación. La expresión clínica es la hemorragia en diferentes localizaciones, siendo las más frecuentes las articulaciones, músculos y tejidos blandos.

Objetivo: describir el caso clínico de un adolescente sin antecedentes patológicos que presentó un hematoma del psoas ilíaco sin causa aparente como forma de presentación atípica de una hemofilia A leve.

Caso clínico: 13 años, varón, niega antecedentes patológicos. Deportista de alto impacto. Comenzó una semana previa al ingreso con coxalgia y dolor en miembro inferior izquierdo. Niega traumatismos. Intensidad progresiva del dolor, hasta impedir deambulación. Examen físico: dolor intenso y limitación a la movilización activa y pasiva de cadera izquierda. No bloqueo articular. Dolor a la palpación en fosa ilíaca izquierda. Resto del examen normal.

Radiografía de pelvis: sin alteraciones. **Resonancia magnética de pelvis:** proceso expansivo sólido en

músculo psoas ilíaco izquierdo de 110 mm por 50 mm por 60 mm. Dado el hallazgo, se reitera anamnesis y surge antecedente de hemofilia en abuelo materno y requerimientos de administración de factor VIII en tía materna frente a procedimientos invasivos. APTT prolongado que corrige con pool de plasma normal. Factor VIII: 12%. Se inició tratamiento sustitutivo con factor VIII con buena evolución.

Conclusiones: el hematoma del psoas ilíaco es una hemorragia grave con elevada morbimortalidad de no realizar un diagnóstico y tratamiento oportunos. Su presentación clínica sin una causa aparente constituye una manifestación atípica de hemofilia leve. Es importante no subestimar el riesgo de sangrado en estos pacientes, ya que presenta una mayor morbimortalidad en el mismo escenario clínico en comparación con formas más severas de enfermedad.

Palabras clave: Hemofilia A
Músculo psoas
Hematoma
Adolescente

1. Residente. Pediatría. Depto. Atención Integral del Niño, Niña y Adolescente. Asociación Española.

2. Adj. Depto. Atención Integral del Niño, Niña y Adolescente. Asociación Española. Asistente Clínica Pediátrica C. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Jefe. Depto. Medicina Transfusional. Asociación Española. Ex. Prof. Adj. Cátedra Medicina Transfusional. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Director Depto. Atención Integral del Niño, Niña y Adolescente. Asociación Española. Prof. Clínica Pediátrica C. Facultad de Medicina. UDELAR.

Asociación Española.

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflicto de intereses.

Cuenta con aval del Comité de Ética institucional y consentimiento informado.

Este artículo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 3 agosto 2020

Fecha aprobado: 6 octubre 2020

doi: 10.31134/AP.91.6.7

Summary

Introduction: type A hemophilia is an inherited congenital coagulopathy linked to chromosome X, expressed by a decrease in coagulation factor VIII. Its clinical expression is hemorrhage in different locations, mainly joints, muscles and soft tissue.

Objective: to describe the clinical case of an adolescent with no previous history of pathology, who consulted for a psoas iliacus haematoma with no apparent cause, as an atypical presentation of mild type A hemophilia.

Clinical case: 13 years of age, male, denies previous history of pathology. Practices high impact sports. Consults for coxalgia and pain in left lower limb. Denies trauma. Pain progressively intense, until it prevented patient from walking. Physical examination: intense pain and limitation of active and passive movement of the left hip. Pain at palpation of left iliac fossa. The remaining examination is normal. Pelvic X ray shows no alterations. Pelvic magnetic resonance: solid expansive process in the left psoas iliacus of 110 mm x 50 mm x 60 mm. After this finding, we repeated the anamnesis and discovered a history of hemophilia in the maternal grandfather and the administration of factor VIII to a maternal aunt when subject to invasive procedures. Prolonged APTT was corrected with normal plasma pool. Factor VIII: 12%. We started substitution treatment with factor VIII, with a favorable evolution.

Conclusions: haematoma of the psoas iliacus is a severe hemorrhage with high levels of morbi-mortality if no timely diagnosis or treatment is performed. Its clinical presentation with no apparent cause is an atypical manifestation of mild hemophilia. It is important not to underestimate the risk of bleeding in these patients, since they show greater morbimortality in the same clinical scenario compared with more severe presentations of the disease.

Key words: Hemophilia A
Psoas muscles
Hematoma
Adolescent

Resumo

Introdução: a hemofilia A é uma coagulopatia congênita hereditária ligada ao cromossoma X que se expressa por uma diminuição do fator VIII de coagulação. A expressão clínica é hemorragia em diferentes localizações, sendo as mais frequentes as articulações, músculos e tecidos moles.

Objetivo: descrever o caso clínico de um adolescente sem patologias prévias que apresentou hematoma do psoas íliaco sem causa aparente como forma atípica de hemofilia A leve.

Caso clínico: 13 anos, sexo masculino, nega história patológica. Atleta de alto impacto. Uma semana antes da admissão começou com coxalgia e dor no membro inferior esquerdo. Nega haver tido traumatismos. Intensidade progressiva da dor, até que não pode caminhar. Exame físico: dor intensa e limitação da mobilização ativa e passiva do quadril esquerdo. Sem bloqueio articular. Dor à palpação na fossa íliaca esquerda. Resto do exame normal. Radiografia de pelve sem alterações. Ressonância magnética pélvica: processo expansivo sólido no músculo psoas íliaco esquerdo medindo 110 mm x 50 mm x 60 mm. Devido a esse achado, repetimos a anamnese e surge história de hemofilia no avô materno e administração do fator VIII na tia materna devido a procedimentos invasivos. APTT prolongado que corrige com pool de plasma normal. Fator VIII: 12%. Iniciamos o tratamento de substituição com fator VIII com boa evolução.

Conclusões: o hematoma de iliopsoas é uma hemorragia grave com alta morbimortalidade no caso de não existir diagnóstico e tratamento oportunos. Sua apresentação clínica sem causa aparente constitui uma manifestação atípica de hemofilia leve. É importante não subestimar o risco de sangramento nesses pacientes, visto que eles apresentam maior morbimortalidade no mesmo ambiente clínico em comparação às formas mais graves da doença.

Palavras chave: Hemofilia A
Músculos psoas
Hematoma
Adolescente

Introducción

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria, ligada al cromosoma X, debida al déficit de factor VIII (hemofilia tipo A) o de factor IX (hemofilia tipo B). En hasta un tercio de los casos no hay historia familiar previa, pudiendo ser causado por una mutación de novo, lo que se denomina hemofilia esporádica⁽¹⁻⁵⁾.

A nivel mundial, la frecuencia estimada es de 1 cada 10.000 nacimientos. En los últimos años se ha observado un incremento de 7% en el diagnóstico de hemofilia y de acuerdo a los datos de las encuestas anuales de la Federación Mundial de Hemofilia, se estima que existen aproximadamente 400.000 personas con hemofilia. A pesar de ello, existe subdiagnóstico de hasta 75% y solo reciben tratamiento adecuado el 30% de los pacientes⁽³⁻⁵⁾.

En Uruguay, en el año 2013, el número de niños y adultos con diagnóstico de hemofilia fue de 236, de los cuales 110 eran usuarios de la Administración de los Servicios de Salud del Estado (ASSE)⁽⁶⁾.

El fenotipo característico de la enfermedad a cualquier edad es la tendencia al sangrado en diferentes localizaciones, predominando en articulaciones, músculos y tejidos blandos. La severidad de las manifestaciones clínicas está determinada por el déficit porcentual del factor de la coagulación en sangre^(2,6-10).

El diagnóstico de hemofilia se sospecha en varones con antecedentes familiares por línea materna de hemofilia o los que presentan manifestaciones clínicas de coagulopatía, y se confirma mediante la realización de estudios complementarios⁽¹⁻⁶⁾.

A continuación se presenta el caso clínico de un adolescente sin antecedentes a destacar en la valoración inicial, que presentó un hematoma del músculo psoas iliaco, que generó dificultades diagnósticas al equipo asistencial. El objetivo de esta comunicación es describir una forma de presentación atípica y potencialmente grave de una coagulopatía leve.

Caso clínico

Trece años, sexo masculino, raza blanca, procedente de Montevideo, sin antecedentes patológicos a destacar. Deportista de alto impacto (fútbol).

Una semana previa al ingreso, luego de práctica deportiva, sin mediar traumatismos, instala dolor en cadera y muslo izquierdo, intensidad progresiva del dolor hasta impedir la deambulación.

Consulta a los cuatro días del inicio de los síntomas, se constata dolor a nivel de la inserción del recto anterior y coxalgia izquierda. En apirexia. Sin otros elementos a destacar del examen físico. Radiografía de pelvis: no evidencia lesiones óseas, es valorado por traumatólogo, se otorga alta con planteo de probable desgarro muscular y tratamiento sintomático.

Persiste con igual sintomatología, por lo que reconsulta a las 72 horas e ingresa. Examen físico: lúcido, dolorido, frecuencia cardíaca de 80 cpm, frecuencia respiratoria de 20 rpm, temperatura axilar 36,2 °C y PA 110/60 mmHg. Osteoarticular: posición antálgica en decúbito lateral derecho, cadera izquierda flexionada. Dolor intenso de la cadera frente al flexo-extensión, rotación interna y externa, aducción-abducción. Limitación

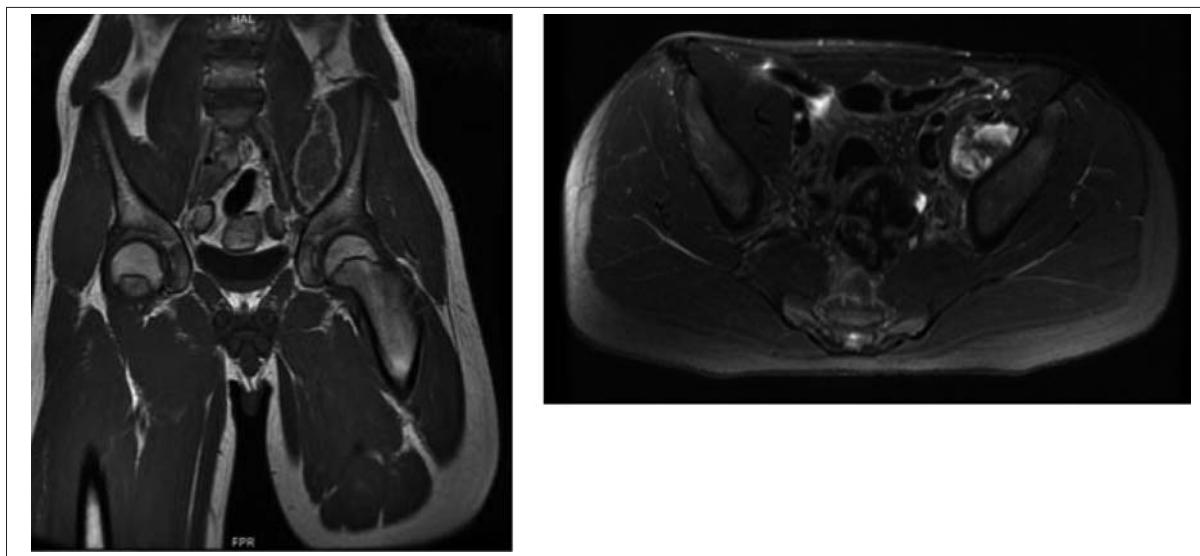


Figura 1. Resonancia magnética, corte longitudinal (izquierda) y transversal (derecha) donde se visualiza hematoma de músculo psoas iliaco izquierdo.

de los movimientos activos por dolor. Cadera contralateral y columna vertebral sin alteraciones. Resto del examen: sin alteraciones a destacar.

Se solicita hemograma sin alteraciones, velocidad de eritrosedimentación (VES) 28 mm/h y proteína C reactiva (PCR) 22,9 mg/l. Resonancia magnética (RM) de pelvis: proceso expansivo sólido en músculo psoas ilíaco izquierdo de 110 mm por 50 mm por 60 mm (figura 1), RM columna lumbar: sin alteraciones. Frente al planteo de probable etiología tumoral, se solicita tomografía de tórax y abdomen normales, centellograma óseo: hipercaptación a nivel del proceso ya descrito.

Se reitera anamnesis y surge antecedente de hemofilia en abuelo materno y requerimientos de tratamiento sustitutivo con factor VIII comercial en tía materna frente a procedimientos invasivos.

Se realiza interconsulta con especialista en medicina transfusional. Se reitera hemograma normal y crisis: tasa de protrombina de 66%, INR 1,35, fibrinógeno de 579 mg/dl y APTT prolongado de 55 seg (prueba de corrección con plasma normal que corrige a 35 segundos). Dosificación de factores de la coagulación: factor VIII 12%, factor VW antigénico 170%.

Dados los estudios complementarios compatibles con coagulopatía, hemofilia tipo A leve, se interpreta el hallazgo imagenológico como hematoma del músculo psoas ilíaco izquierdo.

Se inicia tratamiento sustitutivo intravenoso con factor VIII de la coagulación comercial, mejoría progresiva del dolor y de la limitación funcional que revierte al séptimo día de tratamiento.

Se inició fisioterapia durante la internación, se conectó al paciente y a su familia con equipo de salud mental.

Se otorgó alta domiciliaria a los 15 días del inicio del tratamiento sustitutivo.

Se continuaron los controles ambulatorios con especialista en medicina transfusional y pediatra, obteniendo el alta imagenológica a los seis meses (figura 2).

Discusión

La hemofilia es de los trastornos hereditarios de la coagulación con mayor incidencia en pediatría. La hemofilia A es la más frecuente, representa aproximadamente el 85% de los casos⁽³⁾.

Las formas de presentación clínica suelen estar en relación directa con los niveles de factores circulantes. En función de la dosificación del factor en déficit, se clasifica en: severa menor a 1%, moderada entre 1% y 5% y leve mayor a 5%⁽⁶⁾.

El diagnóstico se sospecha por la presencia de antecedentes familiares o de sangrados frecuentes o inusua-

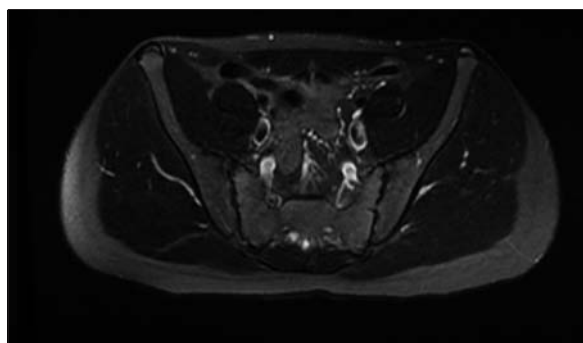


Figura 2. Resonancia magnética, corte transversal donde se visualiza resolución del hematoma de músculo psoas ilíaco izquierdo.

les. En los pacientes con antecedentes familiares conocidos, el diagnóstico suele realizarse en forma precoz, pudiendo acceder a éste en la etapa prenatal mediante estudio genético o luego del nacimiento mediante dosificación de los factores de la coagulación con muestra de sangre del cordón. En ausencia de antecedentes familiares, el diagnóstico requiere un alto índice de sospecha^(1,11,12).

La expresión clínica de la enfermedad es la hemorragia en diferentes localizaciones, siendo las más frecuentes las articulaciones y en segundo lugar músculos y tejidos blandos⁽²⁻⁶⁾.

El caso clínico que se analiza presenta algunas particularidades que interfirieron en el proceso diagnóstico. En primer lugar, de la anamnesis inicial no surgieron los antecedentes familiares de coagulopatía, lo que contribuyó al retraso diagnóstico. En este caso, el antecedente familiar no había sido consignado en los controles en salud previos, probablemente vinculado a información insuficiente que contribuyera a jerarquizar el mismo. Se destaca la importancia de realizar una anamnesis exhaustiva fundamentalmente frente a manifestaciones clínicas poco frecuentes o de presentación inhabitual. En segundo lugar, si bien la hemofilia leve puede pasar inadvertida durante mucho tiempo e incluso ser diagnosticada en una valoración rutinaria, la ausencia de antecedentes hemorrágicos teniendo en cuenta la edad y que se trata de un deportista de alto impacto, resulta inusual. Finalmente, la forma de presentación y la topografía del sangrado son atípicos en pacientes con enfermedad leve. Los pacientes con hemofilia leve suelen presentar hemorragias importantes ante traumatismos graves, procedimientos invasivos o cirugías mayores, siendo las hemorragias espontáneas, como la que presentó este paciente, poco frecuentes. A pesar de esto, es importante no subestimar el riesgo de sangrado en los pacientes con hemofilia leve ni en las portadoras asintomáticas, ya que puede conllevar una mayor morbimortalidad^(5,6).

Las hemorragias musculares representan entre 10% y 25% de los sangrados en los pacientes con hemofilia. Pueden topografiarse en cualquier músculo y ocurrir en forma espontánea o frente a traumatismos directos, con manifestaciones clínicas y severidad variables^(13,14).

Los hematomas del músculo psoas iliaco son hemorragias graves, potencialmente fatales, dada la repercusión hemodinámica que pueden determinar y las complicaciones a largo plazo. Se presentan clínicamente con dificultad en la marcha, asociados a una incapacidad para extender la cadera por completo, tal como ocurrió en el caso que se analiza. Otras formas de presentación menos comunes incluyen vómitos y dolor abdominal, simulando procesos quirúrgicos, o incluso únicamente dolor inguinal. Pueden asociar compromiso del nervio femorocutáneo y músculo cutáneo externo, presentándose clínicamente con alteración en la sensibilidad de las caras anterior y externa del muslo, parestesias y debilidad muscular con pérdida del reflejo rotuliano^(4,6).

El diagnóstico de hematoma del psoas se debe sospechar clínicamente y confirmar mediante estudio imagenológico, sin que esto retrase el inicio del tratamiento sustitutivo con factor comercial y el resto de las medidas terapéuticas. Para el diagnóstico imagenológico se puede optar entre tomografía computada (TC), RM o ecografía, siendo esta última un método poco invasivo, accesible y confiable para este tipo de patología. El tipo de imagen que puede obtenerse mediante RM dependerá del tiempo evolutivo del sangrado. La RM tiene mayor sensibilidad que la TC. A pesar de ello, en ocasiones, puede resultar dificultoso el diagnóstico diferencial con procesos tumorales o infecciosos. A diferencia de estos, el hematoma afecta en forma difusa al músculo. En hematomas de evolución crónica puede observarse el signo del mosaico en las imágenes en T2, esto representa zonas de hemorragia y de reabsorción, lo que facilita el diagnóstico de hematoma^(4,14-17).

Las complicaciones crónicas de los hematomas musculares incluyen la formación de quistes, pseudotumor y miositis osificante^(1,9,15,18,19).

El abordaje terapéutico del paciente con hematoma del psoas iliaco requiere la hospitalización, reposo absoluto evitando toda contracción del músculo e iniciar el tratamiento sustitutivo con el factor en déficit lo antes posible. La fisioterapia con ejercicios isométricos una vez que el paciente no presente más dolor, contribuirá a acelerar la recuperación. En este caso clínico se inició el tratamiento sustitutivo una vez confirmado el diagnóstico con importante mejoría del dolor y de la limitación funcional a partir del séptimo día de tratamiento. Se asoció, además, fisioterapia con buena respuesta^(6,20).

En la hemofilia A el objetivo terapéutico es alcanzar valores entre 80%-100% del factor VIII en los primeros tres días^(6,9).

Dado que se trata de un paciente con hemofilia leve, sin historia de otros sangrados mayores y sin evidencia de daño articular por hemartrosis, una vez alcanzados valores y periodo de seguridad del tratamiento con factor VIII comercial para el episodio de sangrado actual, solo requerirá tratamiento profiláctico con factor VIII frente a procedimientos quirúrgicos, invasivos, episodios traumáticos, o en forma intermitente frente a actividades de alto impacto⁽⁶⁾.

El alta definitiva del hematoma del psoas requiere la resolución imagenológica, que ocurre habitualmente a los seis meses, como en este caso⁽⁶⁾.

Finalmente, es importante destacar que la hemofilia es una enfermedad que requiere un abordaje integral, preferentemente en un centro de referencia, mediante un equipo interdisciplinario, lo que resulta fundamental para lograr una correcta adherencia al tratamiento y a los controles, disminuir la morbimortalidad y mejorar la calidad de vida^(6,21).

Conclusiones

El hematoma del psoas iliaco es una hemorragia grave, con elevada morbimortalidad, que requiere diagnóstico y tratamiento oportunos. A diferencia de lo observado en este caso, su presentación suele ocurrir en pacientes con coagulopatías habitualmente severas. Es necesario jerarquizar el relevamiento de los antecedentes familiares y brindar información para el correcto asesoramiento genético. Finalmente, es importante no subestimar el riesgo de sangrado en estos pacientes, ya que presenta una mayor morbimortalidad en el mismo escenario clínico en comparación con formas más severas de la enfermedad.

Referencias bibliográficas

1. **Orkin S, Fisher D, Look T, Lux S, Ginsburg D, David N.** Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood. 8 ed. St. Louis, MO: Elsevier-Saunders, 2015.
2. **Gutiérrez J, Borré D, Orozco M.** Hematoma espontáneo del músculo psoas-iliaco en paciente con hemofilia A: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Cienc Salud*, 2014; 6(1):73-9. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/311166282_Hematoma_espontaneo_del_musculo_psoas-iliaco_en_pacientes_con_Hemofilia_A_presentacion_de_un_caso_y_revision_de_la_literatura. [Consulta: 8 mayo 2020].
3. **Federación Mundial de Hemofilia.** Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed. Montreal: Blackwell, 2012. Disponi-

- ble en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1513.pdf>. [Consulta 10 diciembre 2019].
4. **Kliegman R, Stanton B, Geme J, Schor N.** Nelson textbook of pediatrics. 20 ed. Philadelphia: Elsevier, 2016:2384-88.
 5. **Moro M, Málaga S, Madero L.** Cruz tratado de pediatría. 11 ed. Madrid: Médica Panamericana, 2014.
 6. **Boggia B, Lemos F, Mezzano R, Tiscornia A, Segovia A.** Primera guía práctica clínica de hemofilia Uruguay. Montevideo: Sociedad Uruguaya de Hemostasis y Trombosis, 2013.
 7. **Boggia B, Lemos F, Casuriaga A, Martínez F.** Coagulopatías. En: Atención Pediátrica. Normas Nacionales de diagnóstico, Tratamiento y Prevención. 9 ed. Montevideo: Oficina del Libro-FEFMUR, [en prensa].
 8. **Casuriaga A, Martínez F, Boggia B, Lemos F.** Manejo global del paciente con hemofilia, En: Atención Pediátrica. Normas Nacionales de diagnóstico, Tratamiento y Prevención. 9 ed. Montevideo: Oficina del Libro-FEFMUR, [en prensa].
 9. **Srivastava A, Brewer A, Mauser E, Key N, Kitchen S, Llinas A, et al.** Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013; 19(1):e1-47.
 10. **Morosini F, Dalgalarondo A, Mezzano R, Lemos F, Boggia B, Dall'Orso P, et al.** Hemofilias: análisis de consultas en el Departamento de Emergencia Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell. *Arch Pediatr Urug* 2014; 85(4):220-5.
 11. **Peyvandi F, Garagiola I, Young G.** The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. *Lancet* 2016; 388(10040):187-97.
 12. **Giangrande P.** Management of haemophilia. *Paediatr Child Health* 2015; 25(8):350-5.
 13. **Srivastava A, Brewer A, Mauser E, Key N, Kitchen S, Llinas A, et al.** Guías para el tratamiento de la hemofilia. 2 ed. Montreal: Blackwell, 2012. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1513.pdf>. [Consulta: 10 julio 2019].
 14. **Franchini M, Mannucci P.** Hemophilia A in the third millennium. *Blood Rev* 2013; 27(4):179-84.
 15. **Balkan C, Kavakli K, Karapinar D.** Iliopsoas haemorrhage in patients with haemophilia: results from one centre. *Haemophilia* 2005; 11(5):463-7.
 16. **Seo J, Yang J, Kim T, Park K.** Intramuscular Hematoma on the Psoas Muscle. *Korean J Neurotrauma* 2019; 15(2):234-8.
 17. **Bruna M, Tormos B, Canelles E, García A, Roig J.** Hematoma espontáneo del músculo iliopsoas]. *Cirug Esp* 2009; 85(5):323-4. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-hematoma-espontaneo-del-musculo-iliopsoas-S0009739X0900116X>. [Consulta: 1° julio 2020].
 18. **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.
 19. **Tsai J, Yang P, Lin H, Chang C.** Spontaneous Iliopsoas Hematoma. *J Emerg Med* 2016;51(3):e53-4.
 20. **Rodríguez E.** Peripheral nerve injuries in haemophilia. *Blood Transfus* 2014; 12(Suppl 1):s313-8.
 21. **Liesner R.** Management of coagulation disorders in children. *Paediatr Child Health* 2007; 17(8):322-7.

Correspondencia: Dra. Ana Casuriaga.
Correo electrónico: anitacasuriaga7@gmail.com

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa.

Gabriela Troche ORCID 0000-0003-0411-0146, Ana Casuriaga ORCID 0000-0002-1122-5147, Felipe Lemos ORCID 0000-0001-5113-6942, Gustavo Giachetto ORCID 0000-0003-3775-4773