

CLINICAL NOTE

Intraabdominal hemophilic pseudotumor: case report

R. García-Pérez, G. Torres-Salmerón, F. Sánchez-Bueno, A. García-López and P. Parrilla-Paricio

Department of Surgery. Virgen de la Arrixaca Hospital. El Palmar, Murcia. Spain

García-Pérez R, Torres-Salmerón G, Sánchez-Bueno F, García-López A, Parrilla-Paricio P. Intraabdominal hemophilic pseudotumor: case report. *Rev Esp Enferm Dig* 2008; 100: 275-280.

INTRODUCTION

Hemophilia A is a congenital clot pathology transmitted by the X chromosome with recessive character that is characterized by the deficient production of the VIII factor (1). About one third of the cases are produced by novo mutations, without any previous family medical history of hemophilia. It has an estimated incidence from 10 to 20 cases for 100,000 males (2). Clinically it manifests itself by a hemorrhagic syndrome that may appear on any location. A rare complication is the hemophilic pseudotumor, also called hemophilic cyst. The first description of a hemophilic pseudotumor was, in 1918, by Starker (3) in a 14 year old male that presented a massive hematoma along extensive bone femur destruction. After the first description around a 100 cases have been published affecting mainly the musculoskeletal system. In the bibliography revision there are none described in the intraabdominal cavity, on pelvic level. The aim of this study is to describe a patient with a hemophilic intraabdominal pseudotumor and make a review of the literature on this subject.

CLINICAL CASE

Thirty four year old male diagnosed with severe hemophilia A in Cuba 25 years ago (Cuba is his native country

and he has been a resident in Spain for the last 6 years). He did not refer any medical family history. During these years presented two episodes of hemarthros in the right knee, treated conventionally, and requiring cryoprecipitations. Previous to the actual episode, he was asymptomatic and had none medical home treatment.

The patient arrived to the emergency room of another hospital for abdominal pain located on the hypogastrio with a 3 hours development associated to hematuria.

After the analytics and radiologies he was diagnosed with nephritic colic, being discharged with analgesic treatment.

Five hours later, during micturition, he suffered syncope with loss of knowledge that lasted few seconds, reason for which he came to emergency room of our hospital.

On the physical exploration the patient was conscious and oriented, with a regular general condition and intense mucocutaneous paleness. The systolic blood pressure was 70 mmHg and the diastolic was 37 mmHg with a heart rate of 61 beats/min. On the abdominal exploration the abdomen was distended, painful to diffuse palpation, with defense and general peritoneal irritation signs. The analytics presented a hematocrit of 20%, with an hemoglobuline of 6.7 g/dl. Leukocytes 12,270/uL (84% neutrophils) and platelets 358,000/uL. Prothrombin activity 100%, APTT 46%.

The ultrasound scan performed on the patient revealed plenty left subdiaphragmatic loose liquid, subhepatic and on both paracolic gutters. In the rectovesical pouch an oval image could be visualized with liquid in its interior. A CT was ordered, showing the same retro and supravescical cyst image with a 5 cm diameter mass that seemed to depend on an arterial blood vessel but without detecting its origin (Fig. 1).

In view of the suspicion of bleeding in a hemophilic patient it was decided to perform an immediate transfusion of 2 packs of red blood and 3 vials of VIII factor besides another one of recombining VII factor. The administration of VIII factor required the analytic evaluation of the VII antifactor Ab that came back positive, reason for

Received: 18-01-10.

Accepted: 22-01-10.

Correspondence: Gloria Torres Salmerón. Servicio de Cirugía, 3ª planta. Hospital Virgen de la Arrixaca. Ctra. Madrid-Cartagena, s/n. 30120 El Palmar, Murcia. e-mail: gtorres-salmeron@yahoo.es



Fig. 1. Cyst next to urine bladder with nutrient vessel in CT. TAC con lesi3n quística en espacio yuxtavesical derecho con vaso nutri3a.



Fig. 2. Macroscopic image of hemophilic pseudotumor. Imagen macrosc3pica de pseudotumor hemofílico.

which previous to its administration, it required the application of inhibitors of the anti-factor VIII Ab (4). After the improvement on the analytics and the persistent bad general condition of the patient, the decision was to operate by medium supra-infraumbilical laparotomy discov-

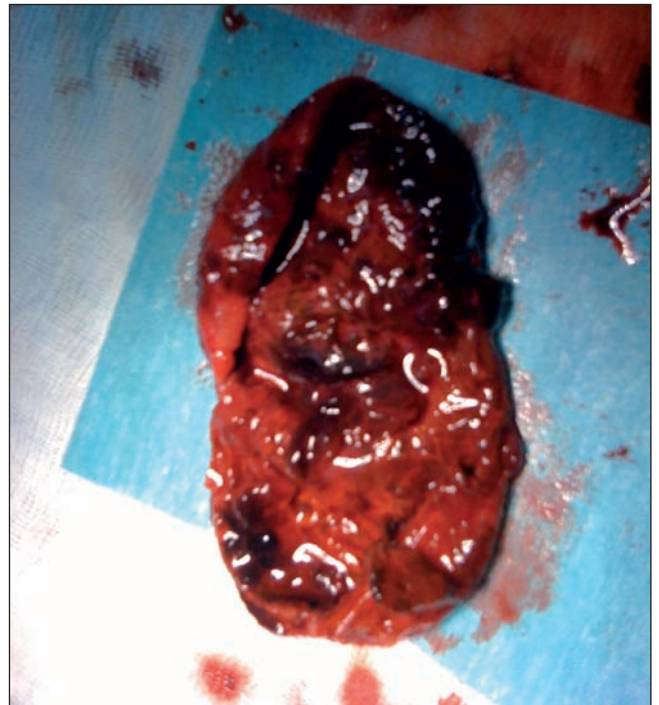


Fig. 3. Pseudocapsule of the hemophilic pseudotumor. External surface. Pseudoc3psula de pseudotumor hemofílico. Superficie externa.

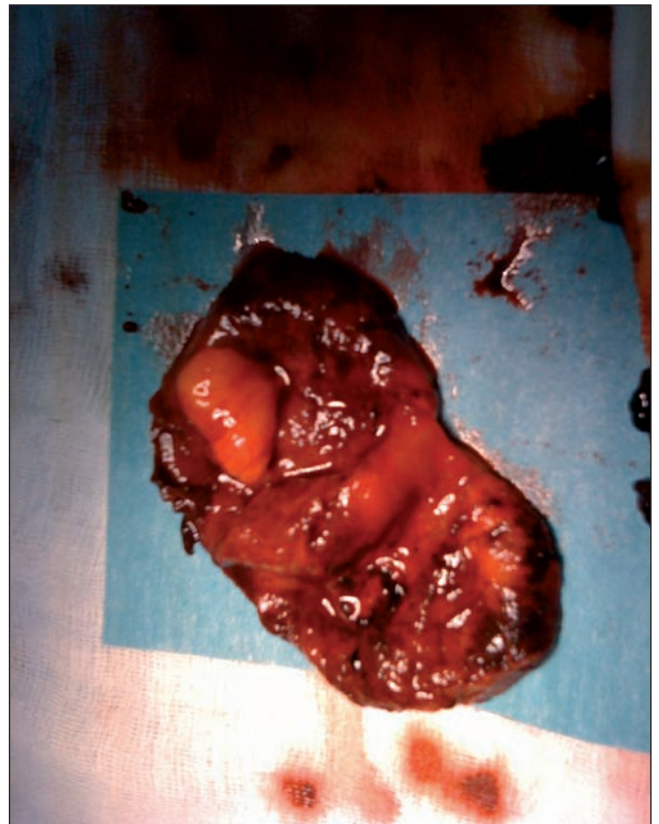


Fig. 4. Pseudocapsule of the hemophilic pseudotumor. Internal surface. Pseudoc3psula de pseudotumor hemofílico. Superficie interna.

ering haemoperitoneum of approximately 3 liters of clots and red blood. A tumorous retrovesical cyst with a 6 cm mass was found. It had an elastic consistence and even surface, intimately attached to vesical posterior face. Blunt dissection and excision of the tumor was performed. Later on the abdominal cavity was checked without identifying a bleeding active point (Figs. 2, 3 and 4).

The patient progressed satisfactorily in the hospital, showing no fever with a sustained hematocrit and decreasing volumes because of the draining, reason for which he was discharged on the tenth postoperating day.

The patient required hematology controls after the administration of the VIII factor every 12 hours during the first four days.

The pathologic anatomy informed a dome shaped formation with a 6.5 cm diameter mass. The external surface was even and the internal one presented multiple hematic hard clots. The fibrous dome contained moderated inflammatory infiltration of chronic unspecified predominance with some pulmonary haemosiderinladen macrophages. In the internal surface presented, besides the hematic attached surface, mature fatty tissue, everything compatible to a hemophilic pseudo-tumor.

DISCUSSION

In accordance with the level of deficiency of the antihemophilic factor (AHF), the hemophilia is classified as mild (> 5% of AHF), moderate (1-5% de HAF) and severe (< 1% HAF). The symptoms depend on the deficiency degree of the coagulation factor. In the severe hemophilia, hemorrhagic spontaneous phenomena's occur mainly in the osteoarticular system, soft tissues or natural cavities. In the moderate hemophilia spontaneous bleeding may exist occasionally, being specially serious in patients subjected to traumatism and surgery (5).

In the mild form, bleedings are not frequent if there is no severe traumatism or major surgery as a trigger.

The hemophilic pseudotumor (6) is a rare and serious complication of the typical hematomas of this condition. It manifests as an unpainful cystic mass of slow and irregular growth that may compress vital organs or open to the exterior. It is an infrequent complication that shows up in 1-2% of the patients affected by the severe types and is usually related to a traumatic precedent.

In our case, there was neither traumatic precedent nor previous surgery. Generally it is located in soft tissues like the muscle, in other occasions in bones (7), but can occasionally affect the lung (8) and even intraabdominal organs.

Probably the most affected muscle is the iliopsoas. Other described locations with less frequency are the orbit, the jaw and the jawbone. There are none descriptions of intraabdominal location (9) as presented in our case.

A pseudotumor consists on blood products in different evolution stages surrounded by a fibrous capsule that contains macrophages charged with hemosiderin. The progressive growth of these benign masses compresses the adjacent structures and causes bone destruction besides muscle and skin necrosis. Regularly it involves un-painful masses that remain asymptomatic for long periods of time. If complications show up, they may reinfect, form fistulas or break spontaneously producing hemorrhagic phenomena.

As to the diagnostic handle, the CT (10) is particularly useful in the osseous evaluation, while the MRI is superior to determine if soft tissues are affected.

Handling these patients is complex and must be done by multidisciplinary teams on specialized centers. The most important fact for its treatment and the decrease on the incidence is the early diagnosis and preventing the formation of hematomas. There are multiple therapeutic alternatives for this entity: conservative handle, surgical extirpation, arterial embolization and radiotherapy. In our case the urgent surgical intervention was decided in the light of the hemodynamic deterioration of the patient. The conservative treatment consists on the infusion of the factor VIII and the immobilization of the patient. In these cases there might be regression, though in never heals. This kind of treatment is recommended only in patients with high levels of factor inhibitor when surgery is not possible. The surgical removal (11,12) is the treatment of choice established by most publications.

It should be performed on specialized centers due to the fact that it is not free of complications and presents a death rate of 20%. Besides, meticulous determinations of the factor should be performed during the surgery and the postoperative right away. The arterial embolization (13,14) is a therapeutical weapon that allows to reduce the vascularization of the tumor, reduce its size and therefore, the risk of bleeding during the surgery. The radiotherapy (15) with 10-20 g doses has been used in cases where surgery is out of question and the patient does not respond to conservative treatment (16).

Without treatment, the natural evolution of this tumors leads to the compression of nearby visceral as well as neural and even vascular structures, with the chance of evolving into tissue adjacent destruction even with osseal erosion.

Concluding, the hemophilic pseudotumor is a rarely frequent complication, but requires multidisciplinary teams for its correct treatment.

REFERENCES

1. Mathew M, Goel G, Kurien A. Digital pseudotumor associated with Von Willebrand disease. *The Internet Journal of Hematology* 2009; 5(2).
2. Van der Bom JG, ter Avest P, Van den Berg HM, Psaty BM, Weiss NS. Assessment of incidence of inhibitors in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2009; 15(3): 707-11.

3. Stafford JM, James TT, Allen AM, Dixon LR. Hemophilic pseudotumor: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23: 852-6.
4. Smejkal P, Brabec P, Matyskova M, Bulikova A, Slechtova M, Kissova J, et al. FEIBA in treatment of acute bleeding episodes in patients with haemophilia A and factor VIII inhibitors: a retrospective survey in regional haemophilia centre. *Haemophilia* 2009; 15(3): 743-51.
5. Huth-Kühne A, Baudo F, Collins P, Ingerslev J, Kessler CM, Lévesque H, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of patients with acquired hemophilia A. *Haematologica* 2009; 94(4): 566-75.
6. Rodríguez-Merchan EC. The haemophilic pseudotumour. *Haemophilia* 2002; 8(1): 12-6.
7. Castro-Boix S, Pradell-Teigell J, Boqué-Genovard R, Zanón-Navarro V, Nadal-Guinard A, Altisent-Roca C, et al. Hemophilic pelvic pseudotumor. *Cir Esp* 2007; 81(2): 102-4.
8. Bicknell S, Mason AJ. Hemophilic pseudotumor of the chest. *Thorac Imaging* 2001; 16(3): 188-90.
9. Preston A, Griscom N. Pediatric case of the day: hemophilic pseudotumor of the left ilium. *Radiographics* 1991; 11: 501-3.
10. Hermann G, Yeh HC, Gilbert MS. Computed tomography and ultrasonography of the hemophilic pseudotumor and their use in surgical planning. *Skeletal Radiol* 1986; 15(2): 123-8.
11. Ahuja SP, Sidonio R Jr, Raj AB, Bertolone SJ, Silverman C, Antekier DP, et al. Successful combination therapy of a proximal haemophilic pseudotumour with surgery, radiation and embolization in a child with mild haemophilia A. *Haemophilia* 2007; 13(2): 209-12.
12. Iwata H, Oishi Y, Itoh A, Ishiguro N, Yamaga H, Miyamoto N, et al. Surgical excision of hemophilic pseudotumor of the ilium. *Clin Orthop Relat Res* 1992; (284): 234-8.
13. Rodríguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V. The role of selective angiographic embolization of the musculoskeletal system in haemophilia. *Haemophilia* 2009; 15(4): 864-8.
14. Pisco JM, Garcia VL, Martins JM, Mascarenhas AM. Hemophilic pseudotumor treated with transcatheter arterial embolization: case report. *Angiology* 1990; 41(12): 1070-4.
15. Espandar R, Heidari P, Rodríguez-Merchan EC. Management of haemophilic pseudotumours with special emphasis on radiotherapy and arterial embolization. *Haemophilia* 2009; 15(2): 448-57.
16. Subasi M, Dirier A, Kapukaya A, Uludağ A, Karadayi B, Cebesoy O. Successful treatment of hemophilic hand pseudotumors by only radiotherapy. *Ann Plast Surg* 2007; 59(3): 338-40.

Pseudotumor hemofílico intraabdominal. A propósito de un caso

R. García Pérez, G. Torres Salmerón, F. Sánchez Bueno, A. García López y P. Parrilla Paricio

Servicio de Cirugía. Hospital Virgen de la Arrixaca. El Palmar, Murcia

INTRODUCCIÓN

La hemofilia A es una coagulopatía congénita transmitida por el cromosoma X con carácter recesivo, que se caracteriza por la producción deficitaria de factor VIII (1). Aproximadamente un tercio de los casos se producen por mutaciones *de novo*, es decir, sin antecedentes familiares de hemofilia. Su incidencia se estima entre 10 a 20 casos por 100.000 varones (2). Clínicamente se manifiesta por un síndrome hemorrágico que puede presentarse en cualquier localización.

Una complicación poco frecuente es el pseudotumor hemofílico, también llamado quiste hemofílico.

La primera descripción de pseudotumor hemofílico fue realizada en 1918 por Starker (3) en un varón de 14 años que presentaba un hematoma masivo junto con una extensa destrucción ósea en fémur. Después de esta primera descripción, se han publicado alrededor de 100 casos, afectando fundamentalmente al sistema musculoesquelético. En la revisión bibliográfica realizada no hay

descrito ningún caso localizado en la cavidad abdominal, a nivel pélvico.

El objetivo de este trabajo es describir un caso de pseudotumor hemofílico intraabdominal y hacer una revisión de la literatura al respecto.

CASO CLÍNICO

Varón de 34 años diagnosticado de hemofilia A severa en Cuba hace 25 años (su país de origen y residente en España en los últimos 6 años). No refería antecedentes familiares de la enfermedad. Durante estos años presentó dos episodios de hemartros en rodilla derecha, tratados de forma conservadora, precisando crioprecipitados. Previo al episodio actual estaba asintomático y sin tratamiento médico domiciliario.

El paciente acudió a urgencias de otro hospital por dolor abdominal, localizado en hipogastrio, de 3 horas de

evolución asociado a hematuria. Tras la realización de pruebas analíticas y radiológicas fue diagnosticado de cólico nefrítico, siendo alta con tratamiento analgésico.

Cinco horas más tarde, durante la micción, sufrió un síncope con pérdida de conocimiento de escasos segundos de duración, por lo que acudió a urgencias de nuestro hospital. A la exploración física, el paciente estaba consciente y orientado, con regular estado general e intensa palidez mucocutánea. La tensión arterial sistólica era de 70 mmHg y la diastólica de 37 mmHg, con una frecuencia cardiaca de 61 latidos/min. A la exploración abdominal el abdomen estaba distendido, doloroso a la palpación de forma difusa, con defensa y signos de irritación peritoneal generalizada. En la analítica realizada presentaba un hematocrito del 20%, con una hemoglobina de 6,7 g/dl, leucocitos 12.270/ul (84% neutrófilos) y plaquetas 358.000/ul. Actividad de protrombina 100%, TTPA 46%. Se le realizó una ecografía que informaba de abundante líquido libre subdiafragmático izquierdo, subhepático y en ambas gotieras paracólicas. En el espacio vesicorrectal se visualizaba una imagen ovalada, con líquido en su interior. Se decidió realizar un TAC donde se observó la misma imagen quística retro y supravesical, de 5 cm de diámetro, que parece depender de un vaso arterial pero sin llegar a detectar el origen del mismo (Fig. 1).

Ante la sospecha de sangrado en paciente hemofílico se decidió transfusión inmediata de 2 concentrados de hemáties, 3 viales de factor VIII además de otro de factor VII recombinante. La administración de factor VIII requirió la evaluación analítica de Ac antifactor VIII que resultaron positivos, por lo que requirió, previa a su administración, la aplicación de inhibidores de Ac antifactor VIII (4). Tras la mejoría analítica y ante la persistencia del mal estado general del paciente, se decidió intervenir mediante laparotomía media suprainfraumbilical hallando hemoperitoneo de aproximadamente 3 litros de coágulos y sangre roja. Se encontró una tumoración quística de 6 cm, retrovesical, de consistencia elástica y superficie lisa, íntimamente adherida a cara posterior vesical. Se realizó disección roma y exéreis de la tumoración. Posteriormente se revisó el resto de la cavidad abdominal sin objetivar un punto sangrante activo (Figs. 2, 3 y 4).

El paciente evolucionó satisfactoriamente en planta, manteniéndose afebril, con hematocritos mantenidos y débitos decrecientes por el drenaje por lo que fue alta al décimo día postoperatorio. El paciente precisó controles por hematología tras la administración del factor VIII cada 12 horas en los cuatro primeros días.

La anatomía patológica informó de formación cupuliforme de 6,5 cm de diámetro. La superficie externa era lisa y la interna presentaba múltiples coágulos hemáticos adheridos. La cúpula fibrosa contenía moderada infiltración inflamatoria de predominio crónico inespecífico con algunos hemosiderofagos. En la superficie interna presentaba, además del material hemático adherido, tejido graso maduro, todo ello compatible con pseudotumor hemofílico.

DISCUSIÓN

En función del grado de deficiencia del factor antihe-mofílico (FAH), la hemofilia se clasifica en leve (> 5% de FAH), moderada (1-5% de FAH) y severa (< 1% de FAH). Los síntomas dependen del grado de deficiencia del factor de coagulación. En la hemofilia severa se presentan fenómenos hemorrágicos espontáneos principalmente a nivel osteoarticular, tejidos blandos o cavidades naturales. En la hemofilia moderada puede existir hemorragia espontánea de forma ocasional, siendo especialmente grave en pacientes sometidos a traumatismos y cirugía. En la forma leve, las hemorragias son infrecuentes si no existe un traumatismo de gran envergadura o una cirugía mayor como desencadenante (5).

El pseudotumor hemofílico (6) es una rara y grave complicación de los hematomas típicos de esta enfermedad. Se manifiesta como una masa quística indolora, de crecimiento lento e irregular, que puede comprimir órganos vitales o abrirse al exterior. Es una complicación infrecuente que aparece en un 1-2% de los pacientes con formas severas en las que suele haber un antecedente traumático. En nuestro caso no existe antecedente traumático ni cirugía previa. Generalmente se localizan en tejidos blandos como el músculo, en otras ocasiones en hueso (7), pero ocasionalmente pueden afectar al pulmón (8) e incluso a órganos intraabdominales.

Probablemente, el músculo más afectado es el iliopsoas. Otras localizaciones descritas más infrecuentes son la órbita, la mandíbula y el maxilar. No existen descripciones de localización intraabdominal (9) tal y como se presenta en nuestro caso.

Un pseudotumor consiste en productos sanguíneos en diferentes estadios de evolución envueltos por una cápsula fibrosa que contiene macrófagos cargados de hemosiderina. El progresivo crecimiento de estas masas benignas comprime las estructuras adyacentes y causa la destrucción ósea y la necrosis de músculos y piel. Habitualmente se trata de masas indoloras que cursan de manera asintomática durante largos periodos de tiempo. Cuando se complican pueden sobreinfectarse, formar fístulas o romperse de manera espontánea produciendo fenómenos hemorrágicos.

En cuanto al manejo diagnóstico, el TAC (10) es particularmente útil en la evaluación ósea, mientras que la resonancia magnética es superior para determinar la afectación de tejidos blandos.

El manejo de estos pacientes es complejo y debe ser llevado a cabo por equipos multidisciplinarios en centros especializados. Lo más importante para su tratamiento así como para la reducción de su incidencia es el diagnóstico precoz y la prevención de la formación de estos hematomas. Hay múltiples alternativas terapéuticas para esta entidad: manejo conservador, exéreis quirúrgica, la embolización arterial y la radioterapia. En nuestro caso se decidió intervención quirúrgica urgente debido al deterioro hemodinámico del paciente. El trata-

miento conservador consiste en la infusión de factor VIII y la inmovilización. En estos casos puede haber regresión, aunque nunca cura. Este tipo de tratamiento se recomienda sólo en pacientes con altos títulos de inhibidores de factor en los que la cirugía no sea posible. La resección quirúrgica (11,12) es el tratamiento de elección según se establece en la mayoría de las publicaciones. Debe realizarse en centros especializados porque no está exenta de complicaciones y presenta una tasa de mortalidad del 20%. Además, deben realizarse minuciosas determinaciones de las concentraciones de factor durante el acto quirúrgico y el postoperatorio inmediato. La embolización arterial (13,14) es un arma terapéutica

que permite reducir la vascularización del tumor, reducir su tamaño y, en consecuencia, disminuir el riesgo de sangrado durante la cirugía. La radioterapia (15) con dosis de 10-20 Gy ha sido utilizada en casos en los que la cirugía no es posible y el paciente no responde al tratamiento conservador (16).

Sin tratamiento, la evolución natural de estos tumores es hacia la compresión de estructuras vecinas viscerales, neurales e incluso vasculares, pudiendo evolucionar a destrucción tisular adyacente incluso con erosión ósea.

En conclusión, el pseudotumor hemofílico es una complicación poco frecuente pero que requiere de equipos multidisciplinarios para su correcto manejo.