



# Lesiones aneurismáticas como marcadores orofaciales en pacientes con defectos en la hemostasia. Presentación de caso clínico

Luis Américo Durán Gutiérrez,\* Jorge Téllez Rodríguez<sup>§</sup>

## RESUMEN

Dentro de los pacientes con discrasias sanguíneas, específicamente defectos de la hemostasia, existen marcadores orofaciales que revelan la existencia de problemas en la coagulación y que son bien conocidos, como petequias, equimosis, gingivorragias, sin embargo, existen otros marcadores, como lesiones aneurismáticas que deberán hacer sospechar al clínico la existencia de una discrasia sanguínea. Se reporta el caso de un paciente masculino de 2.6 años de edad el cual se presenta al servicio de estomatología pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría con una lesión ósea aneurismática en región mandibular posterior a un traumatismo, en el cual los exámenes de laboratorio convencionales no hacían sospechar de alguna discrasia sanguínea, incluso se operó sin complicaciones para retirar la lesión aneurismática, pero en el segundo acto quirúrgico el paciente presentó severos problemas de coagulación que obligaron a que el tratamiento fuera llevado a cabo en terapia intensiva, la lesión aneurismática se diagnosticó posteriormente como un pseudotumor de la hemofilia, consecuente de hemofilia B moderada, por lo que consideramos importante destacar que cualquier lesión ósea aneurismática con contenido hemático fresco puede ser marcador orofacial de alguna discrasia sanguínea.

**Palabras clave:** Lesión aneurismática, hemofilia B moderada, pseudotumor del hemofílico.

**Key words:** Aneurysmal lesion, moderate hemophilia B, pseudotumor of the hemophilic patient.

## ABSTRACT

Among the patients with sanguine discrasya, specifically hemostatic defects, there are orofacial markers that reveal the existence of coagulation problems and they are known as: petechiae, ecchymoses, gingival bleeding, however, there are other markers, not as common, such as aneurysmal lesions with fresh hematic content that will make the clinician suspect about the existence of a sanguine discrasya. The case of a 2.6 year-old male patient is reported, he was presented to the service of pediatric dentistry in the Instituto Nacional de Pediatría, with a post-traumatic osseus aneurysmal lesion in the mandible, conventional laboratory tests did not suggest sanguine discrasya, even though the patient was operated without complications to remove the aneurysmal lesion, but in the second surgical act the patient presented severe coagulation problems that made the clinicians to sent him to the intensive care unit, the aneurysmal lesion was diagnosed later like a Pseudotumor of the hemophilia, consequent of Hemophilia B moderate in the patient, that is why we consider important to highlight that any osseous aneurysmal lesion with fresh hematic content, could be an orofacial marker of some sanguine discrasya.

## INTRODUCCIÓN

En un paciente que se considere sano, los tejidos bucales representan, por sus características físicas, un riesgo alto de hemorragias, primero, porque la zona orofacial está altamente irrigada y segundo porque la mucosa bucal muestra actividad fibrinolítica significativa.<sup>1,2</sup> Existen muchos procedimientos estomatológicos en los cuales es inminente el sangrado debido a la infiltración de anestesia o a manipulación de los tejidos periodontales, desde la colocación de una resina en la cual se debe infiltrar anestésico y colocar una grapa para aislar el campo operatorio, pasando por todos los tratamientos de especialidades hasta una cirugía maxilofacial.<sup>2,3</sup>

Los trastornos de la hemostasia primaria se asocian a anomalías de las células vasculares endote-

liales, déficit cualitativo de las plaquetas, en la secundaria existe un déficit de los factores de la coagulación,<sup>4</sup> por lo que la evaluación de los pacientes con trastornos de la coagulación requiere de una historia médica completa antes de realizar cualquier tratamiento quirúrgico, la historia clínica deberá incluir antecedentes hemorrágicos, edad de aparición, presencia de hematomas de aparición espontánea, hemartrosis, equimosis, epistaxis, hematemesis,

\* Residente de 2do año de la Especialidad de Estomatología Pediátrica INP. Cirujano Dentista adscrito a la Secretaría de Marina, Armada de México.

§ Cirujano Maxilofacial Profesor responsable de la Clínica de Cirugía Maxilofacial del Instituto Nacional de Pediatría.

historia de intervenciones quirúrgicas y accidentes. Una historia familiar y un estudio genealógico son importantes, ya que muchos trastornos sanguíneos son hereditarios.<sup>2,4</sup>

Un examen de laboratorio, como biometría hemática y tiempos de coagulación, deberá ubicar al clínico de alguna manera para sospechar de algún trastorno de la hemostasia,<sup>5</sup> el recuento plaquetario, los niveles celulares, los tiempos de sangrado, tiempo de protrombina y de tromboplastina parcial y la estabilidad del coágulo entre otros.<sup>6</sup>

### PSEUDOTUMOR DE LA HEMOFILIA

El pseudotumor de la hemofilia es poco común, pero característico como manifestación inherente de la hemofilia.<sup>7</sup> Se considera un quiste o lesión aneurismática del hueso, una lesión extraarticular destructiva que ocasiona necrosis de los tejidos apreciables en exámenes específicos como radiografías<sup>8-10</sup> y tomografía axial computarizada,<sup>11</sup> así como hematomas por presión. En el año de 1990 el Dr. Grady W. Brian reportó que sólo había registro de 8 casos en la literatura,<sup>12,13</sup> y sólo se habían identificado este tipo de lesiones en mandíbula,<sup>14</sup> el maxilar superior no se daña, aunque existen casos reportados que afirman lo contrario.<sup>15</sup> El primero de estos casos de lesiones óseas aneurismáticas fue reportado en 1968,<sup>16</sup> desde entonces se han propuesto diversos tipos de tratamiento como son, colocación de factor de coagulación<sup>17</sup> terapia a base de radiación,<sup>18</sup> hasta la descompresión del tumor y el curetaje.<sup>12</sup>

El propósito de este artículo es dar a conocer que una lesión aneurismática debe considerarse como indicador de la presencia de una discrasia sanguínea por defecto de coagulación

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 2 años 6 meses de edad con antecedentes de amenaza de aborto espontáneo en el primer trimestre, con madre de 27 años y padre de 40 años al nacimiento del menor, no consanguíneos, el resto son datos de poca importancia.

Inicia su padecimiento a los 2 años 6 meses de edad al sufrir caída desde su propia altura presentando aumento de volumen en la rama izquierda mandibular, de consistencia dura, no depresible sin cambio de coloración de aproximadamente 14 centímetros cúbicos, al cual se le realiza biopsia por aspiración con aguja delgada obteniendo la salida de material hemático fresco, en ese momento se consideró la realización de exámenes de laboratorio, específicamente pruebas de coagulación debido a la calidad (sangre fresca sin ningún otro agregado aparente) y a la cantidad de la sangre (más de 5 cc) que se obtuvo en ese momento de la biopsia, además se solicitó radiografía posteroanterior de cráneo en la cual aparentemente no se encuentran alteraciones (*Figura 1*).

Posteriormente, debido a la evolución de la lesión que todavía se encontraba en 8 centímetros cúbicos de tamaño, esto después de más de un mes de evolución, se indicó TAC (*Figura 2*) así como exámenes de imaginología de reconstrucción tridimensional (*Figuras 3, 4, 5 y 6*) en la cual se observó lesión destructiva de mandíbula del lado izquierdo, por lo que se consideró la presencia de un probable quiste óseo aneurismático que requiere intervención quirúrgica para eliminar dicha lesión, se solicitan estudios de biometría hemática en los cuales se reporta hemoglobina de 11.8, hematócrito de 36, leucocitos 8,700, plaquetas de 219 mil, linfocitos 44%, neutrófilos 5,200, tiempo de sangrado de 2.45' tiempo de protrombina de 100% y tiempo parcial de tromboplastina de



Figura 1.

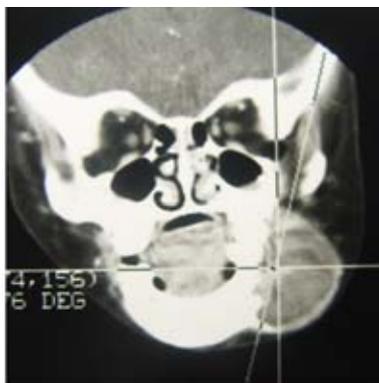


Figura 2.

**Figura 1.** Imagen radiográfica posteroanterior en donde se observa la destrucción ósea, así como de la cortical. **Figura 2.** Imagen con tomógrafo en donde se observan las dimensiones reales de la lesión, diagnosticada en primera instancia como ósea aneurismática.

35 seg. Se reporta libre de alteraciones, el mismo día de la cirugía presenta hematemesis por lo que se interconsulta al servicio de otorrinolaringología pediátrica para descartar que el sangrado sea de origen nasal, el cual se descartó atribuyéndose el sangrado a erupción dental

#### Primer evento quirúrgico. Abordaje de la lesión aneurismática

Bajo anestesia general inhalatoria se realiza cirugía de escisión de lesión aneurismática, se realizó abordaje extraoral vía submandibular de aprox. 10 cm, se disecó por planos hasta visualizar la mandíbula encontrando una lesión ósea que forma una cavidad en

la rama y el cuerpo mandibular, ocupada por tejido grisáceo hemático, el cual se atribuye a tejido de granulación, se realizó sección de parte de cuerpo y de rama mandibular en bloque y se colocó placa de reconstrucción de titanio (*Figura 7*) en el acto quirúrgico se perdieron órganos dentarios 31, 72, 73, 74 y 75, se dio por terminado el procedimiento con el diagnóstico de refección de quiste aneurismático.

#### Evolución del primer acto quirúrgico

Se consideró favorable con la presencia de inflamación y edema propio de la intervención, salvo el dato de secreción serohemática, la cual fue disminu-

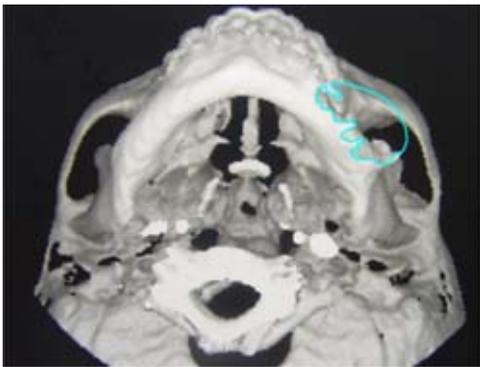


Figura 3.



Figura 4.

**Figuras 3 y 4.** TAC de reconstrucción tridimensional desde un plano caudocefálico en donde se observa la destrucción de la rama mandibular y del cuerpo sin desplazamiento de los tejidos.



Figura 5.



Figura 6.

**Figuras 5 y 6.** Vista lateral de la lesión.



Figura 7.



Figura 8.

**Figura 7.** Imagen de ortopantomografía en donde se muestra el primer acto quirúrgico de la reconstrucción con placa y tornillos. **Figura 8.** El retiro de la placa y la integración de los injertos autólogos y la completa recuperación del paciente hasta la fecha actual.

yendo paulatinamente después de 11 días de evolución, en sus citas control la madre reportó un sangrado discreto que remitió sin ningún problema, por lo que se dio de alta quedando pendiente la reconstrucción mandibular.

### Segundo evento quirúrgico. Valoración prequirúrgica

Es valorado por la consulta externa de pediatría, así como por neurología, (antecedente de traumatismo craneoencefálico) los cuales reportan biometría hemática normal, así como exploración física adecuada, por lo que no existen contraindicaciones para procedimiento quirúrgico.

### Reconstrucción mandibular con colocación de injerto costochondral

Se realizan todas las técnicas quirúrgicas convencionales y se procedió a la preparación del lecho receptor mediante la eliminación de la placa de reconstrucción, se tomó injerto óseo autólogo de 6a y 7a costilla del lado derecho y se fijó de manera rígida con tornillos al cuerpo y al remanente de rama mandibular respectivamente, se realiza hemostasia cerrando por planos y se colocó drenaje tipo Penrose, se da por terminado el procedimiento sin accidentes ni complicaciones (Figura 8).

### Procedimiento en quirófano de urgencia

Debido a la evolución del paciente, el cual presentaba sangrado en capa durante toda la tarde, al inminente riesgo de hipoxia por anemia y al manejo de la vía aérea se decidió ingresar a quirófano en donde se revisó el lecho quirúrgico, la posición correcta del Penrose que se dejó para el drenaje de material seroso y hemático, se realizaron métodos hemostáticos. Un dato importante a resaltar es la equimosis importante a nivel mandibular, por lo que se hospitaliza una semana evolucionando favorablemente con aumento de volumen y

sangrado que se considera normal respuesta a procedimiento quirúrgico, por lo que después de 8 días de evolución se dio de alta sin complicaciones aparentes.

### Evolución de reconstrucción mandibular con colocación de injerto costochondral

Después de 2 días de postoperado el paciente regresó por presencia de probable absceso submandibular según se diagnosticó en el servicio de urgencias, la madre refirió sangrado profuso, aumento de volumen así como de la temperatura, se decidió ingresar a infectología para su manejo intrahospitalario por el compromiso de la vía aérea y la evolución tan rápida de la lesión. En ese momento se interconsultó al servicio de hematología quien refiere lo siguiente.

### Interconsulta a hematología

Se trata de masculino de 3 años 8 meses de edad quien es operado en 2 ocasiones con antecedentes de BH normales sin alteraciones y que en esta ocasión se presenta con 2 hematomas importantes, uno a nivel de mandíbula del lado izquierdo y el segundo a nivel de parrilla costal de donde fueron tomados los injertos costochondrales para la segunda intervención, se toman tiempos de sangrado, los cuales reportan un TP de 100% y un TPT de 52" el cual corrige después de transfusión de plasma, por lo que se procede a determinación de factores, encontrando el factor VIII al 100% y una deficiencia de factor IX de 5%, por lo que se diagnosticó Hemofilia B moderada. Por lo que se recomendó cambiar todo el plan de tratamiento debido a este nuevo diagnóstico y el traslado a la terapia intensiva para el manejo de la hemorragia, anemia aguda, así como de la vía aérea que se pueda comprometer.

El paciente permaneció 3 días en la Terapia Intensiva en donde se controlan los tiempos y la hemorragia, se decide que el paciente está listo para pasar a quirófano para aseo quirúrgico de herida, drenaje de



Figura 9.



Figura 10.

**Figuras 9 y 10.** Imagen clínica intra y extraoral del paciente en donde muestra una recuperación adecuada y una cicatrización fibrosa debido a las dificultades que se presentaron.

hematoma submandibular y retiro de coágulo exofítico el cual sangra de manera profusa a la manipulación, previamente es manejado por el servicio de hematología con Ac. aminocaproico y factor IX. Se maneja con liofilizado de factor IX dando de alta de la UTI 3 días después y trasladado a infectología por posible contacto de varicela, el hematoma se encuentra con evolución favorable, espera valoración por el servicio de infectología quien lo da de alta, así como por parte de nuestro servicio después de 30 días.

### Último acto quirúrgico

Posterior a esta cirugía se realizó nuevo acto quirúrgico en donde se retiró totalmente la placa de titanio debido a que los injertos costocondrales tuvieron éxito en todos los sentidos, para la preparación del acto quirúrgico se echó mano de todos los elementos necesarios como es transfusión previa, manejo con factor IX previo al acto quirúrgico, los colutorios con ácido aminocaproico, así como todas las medidas necesarias para evitar cualquier hemorragia, por lo que el paciente tuvo una evolución satisfactoria y no presentó ninguna complicación.

En la actualidad el paciente se presenta clínicamente con una cicatriz submandibular fibrosa por las dificultades para la cicatrización (*Figura 9*), intraoralmente con la falta de órganos dentarios debido al tratamiento quirúrgico realizado para la eliminación del pseudotumor del hemofílico, sin embargo no presenta alteraciones (*Figura 10*).

### DISCUSIÓN

Las causas del pseudotumor del hemofílico no son bien comprendidas, el primer caso reportado en mandíbula fue en 1968<sup>19</sup> y desde entonces no han sido muchos, por lo que los procedimientos a seguir todavía no están bien definidos. La literatura menciona escasos reportes de pacientes que muestren lesiones aneurismáticas en discrasias sanguíneas, sólo 8 casos en mandíbula y ninguno en el maxilar superior, Bryan Leibold and Triplett, hacen una revisión de los casos reportados y en 1990 reportan un caso nuevo de un niño mexicano en el cual proponen una forma de tratamiento mediante drenaje y curetaje y la posterior reconstrucción con injertos óseos o placas de reconstrucción.<sup>20</sup> Se menciona también que los únicos pacientes que llegan a presentar lesiones como el pseudotumor del hemofílico son los pacientes de hemofilia severa.

El reporte del presente caso muestra a un paciente previamente sano con antecedentes nulos de sangra-

dos profusos que después de un traumatismo se desencadena una lesión aneurismática que es determinante el diagnóstico de hemofilia B que aun siendo modalidad moderada, con el 5% del factor, implicó un reto importante para los servicios de estomatología, hematología y terapia el poder controlar las hemorragias, así como determinar el origen de éstas.

### CONCLUSIONES

Después de analizar todas las posibles manifestaciones clínicas en un paciente con cualquier discrasia sanguínea, una lesión aneurismática deberá hacer sospechar al estomatólogo, o a cualquier profesional de la salud, que se encuentra ante una discrasia sanguínea importante, incluso si los datos de laboratorio no fueran concluyentes, como en este caso, que exista algún compromiso sistémico, el paciente no deberá someterse a ningún acto quirúrgico hasta determinar de manera concluyente el origen de la lesión aneurismática y tener todos los elementos necesarios tanto de equipo como de personal para su atención.

### REFERENCIAS

1. Walsh PN, Rizza CR, Evans BE, Aledort LM. The therapeutic role of epsilon aminocaproic acid for dental extractions in hemophilias. *Ann NY Acad Sci* 1975; 240: 267-76.
2. Jonson TW, Leary JM. Management of dental patients with bleeding disorders: Review and update. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1998; 66: 297-303.
3. Saari JT. Periodontic/endodontic treatment. In: Powell D, ed. *Recent advances in dental care for the hemophiliacs*. Los Angeles: Hemophilia Foundation of Southern California. 1979: 61-2.
4. Hastings CA, Lubin BH. *La sangre*. En: Rudolph AM. Kamei RK Editores. *Pediatría* 3ra. ed. Madrid: MARBAN; 2004: 559-64.
5. Goldsmith JC. Medical management of dental patients with bleeding disorders. *J Iowa Med Soc* 1981; 1: 291-7.
6. Evans BE, Aledort LM. Hemophilia and the dental retreatment. *J Am Dent Assoc* 1978; 96: 827-34.
7. Carrillo-Esper R, Vázquez-García JA, Martínez-Molina O, Ishikawa-Ichikawa A, Aguilar-Ramírez MP. Pseudotumor hemofílico en el paciente pediátrico. *Gac Med Mex* 2000; 136(1): 61-4.
8. Brant EE, Jordan HH. Radiologic aspects of hemophilic pseudotumors in bone. *Am J Roentgenol* 1972; 115: 525-39.
9. Geyskens W, Vanhoenacker FM, Van der Zijden T, Peerlinck K. MR imaging of intra-osseous hemophilic pseudotumor: case report and review of the literature. *JBR-BTR* 2004; 87(6): 289-93.
10. Park JS, Ryu KN. Hemophilic pseudotumor involving the musculoskeletal system: spectrum of radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 183(1): 55-61.6.-
11. Ozbek N, Unsal M, Kara A, Gumruk F, Gurgey A. Treatment of hemophilic pseudotumor with low-dose radiotherapy. *Turk J Pediatr* 1996; 38(1): 91-4.
12. Grady WB, Robert GT. Hemophilic pseudotumor of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990; 69: 550-3.
13. Marquez JL et al. Hemophilic pseudotumor of the inferior maxilla. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1982; 53: 347-50.

14. de Sousa SO, de Piratininga J, Pinto Junior DS, de Araujo N. Hemophilic pseudotumor of the jaws: report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 79(2): 216-9.
15. Steele NP, Myssiorek D, Zahtz GD, Diamond A. Pediatric hemophilic pseudotumor of the paranasal sinus. *Laryngoscope* 2004; 114(10): 1761-3.
16. Brook AH, Bedi R, Chan LWY. Hemophilic pseudotumors of the mandible: report a case in a one-year-old child. *Br J Oral Maxillofacial Surg* 1985; 23: 47-52.
17. Issaivanan M, Shrikande MP, Mahapatra M, Choudhry VP. Management of hemophilic pseudotumor of thumb in a child. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26(2): 128-32.
18. Kang JO, Cho YJ, Yoo MC, Hong SE. Hemophilic pseudotumor of the ulna treated with low dose radiation therapy: a case report. *J Korean Med Sci* 2000; 15(5): 601-3.
19. Mulkey TF. Hemophilic pseudotumor of the mandible *J Oral Surg* 1977; 35: 561-68.
20. Buchowski JM, Cascio BM, Streiff MB, Frassica FJ. Resection and reconstruction of a massive femoral hemophilic pseudotumor. *Clin Orthop Relat Res* 2005; (430): 237-42.

Dirección para correspondencia:

**Luis Américo Durán**

Av. Insurgentes Sur 3700-C.

Col. Insurgentes Cuicuilco

04530 México D. F.

Tel: 10840900 ext. 1219

Correo electrónico: dr\_amicoduran@hotmail.com