

Pseudotumor hemofílico complicado con fractura de fémur: a propósito de un caso

Hemophilic pseudotumor complicated by femur fracture: a case report

Ignacio Pereira^{1*}, Maximiliano Berro¹, Juan Insagaray¹, Alexis Sosa², Ismael Rodríguez¹ y Rogelio Rey²

¹Unidad Académica de Hemoterapia y Medicina Transfusional; ²Cátedra de Traumatología y Ortopedia. Universidad de la República Uruguay, Montevideo, Uruguay

Introducción

El pseudotumor hemofílico es una acumulación de sangre encapsulada causada por hemorragias reiteradas en tejidos blandos que no recibieron el tratamiento adecuado¹. Su incidencia en pacientes con hemofilia es de aproximadamente el 1-2%^{2,3}. Debido a su rareza, no existen pautas estandarizadas para su tratamiento.

Dentro de los tratamientos disponibles se encuentran factores de la coagulación, resección quirúrgica, radioterapia y otros como la embolización endovascular⁴.

A continuación presentamos un estudio observacional descriptivo, tipo reporte de caso clínico.

Caso clínico

Varón de 42 años con diagnóstico de hemofilia A grave (factor VIII basal 0.48%) bajo profilaxis terciaria con factor VIII derivado plasmático a una dosis de 20 UI/kg bisemanal. El paciente presenta artropatía hemofílica y dos pseudotumores de larga evolución: uno en el tercio superior de la pierna izquierda (16 cm de diámetro) y otro en la cara anterior del muslo derecho (25 cm de diámetro).

Consulta en el servicio de emergencia de un hospital terciario por dolor agudo en el muslo derecho; al incorporarse en bipedestación percibió un crujido.

En la exploración física destaca aumento de tamaño y dolor intenso localizado en el pseudotumor del muslo derecho.

Se realiza radiografía simple de miembro inferior que evidencia fractura lineal de fémur distal no desplazada.

La tomografía computada revela una masa polilobulada de densidad heterogénea (25 × 13 × 12 cm), con calcificaciones y trazo de fractura lineal completo. Se inicia tratamiento conservador con factor VIII plasmático y se coloca férula de yeso, quedando internado en sala de medicina.

Plan de tratamiento hemostático con factor VIII derivado plasmático: 50 IU/kg en bolo el día 1, 25 UI/kg c/12 h los días 2 a 6, y 25 UI/kg c/24 h los días 7 a 10.

El día 10 se decide alta a domicilio, dada la buena evolución clínica, con férula de yeso y tratamiento profiláctico con factor VIII 25 UI/kg trisemanal. Desde el ingreso se asocia tromboprofilaxis con heparina de bajo peso molecular a dosis de 1 mg/kg al día.

Al mes, una nueva tomografía computada evidenció desplazamiento del foco de fractura con cabalgamiento, además de la persistencia del pseudotumor con las mismas dimensiones (Fig. 1). Se decidió el ingreso hospitalario del paciente para la resolución quirúrgica de la fractura desplazada y del pseudotumor. Para la cirugía se realizó el siguiente plan hemostático: 50 IU/kg de factor VIII en bolo en el preoperatorio inmediato; los

*Correspondencia:

Ignacio Pereira
E-mail: pereiranacho95@gmail.com

Fecha de recepción: 03-11-2024
Fecha de aceptación: 24-02-2025
DOI: 10.24875/RHT.24000004

Disponible en línea: 08-05-2025
Hemost Trombos. 2025;2(1):36-40
www.revistahemostasiaytrombosis.com

2938-8740 / © 2025 Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia (SETH) y Grupo Cooperativo Latinoamericano de Hemostasia y Trombosis (CLAHT). Publicado por Permanyer. Este es un artículo de acceso abierto bajo la CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

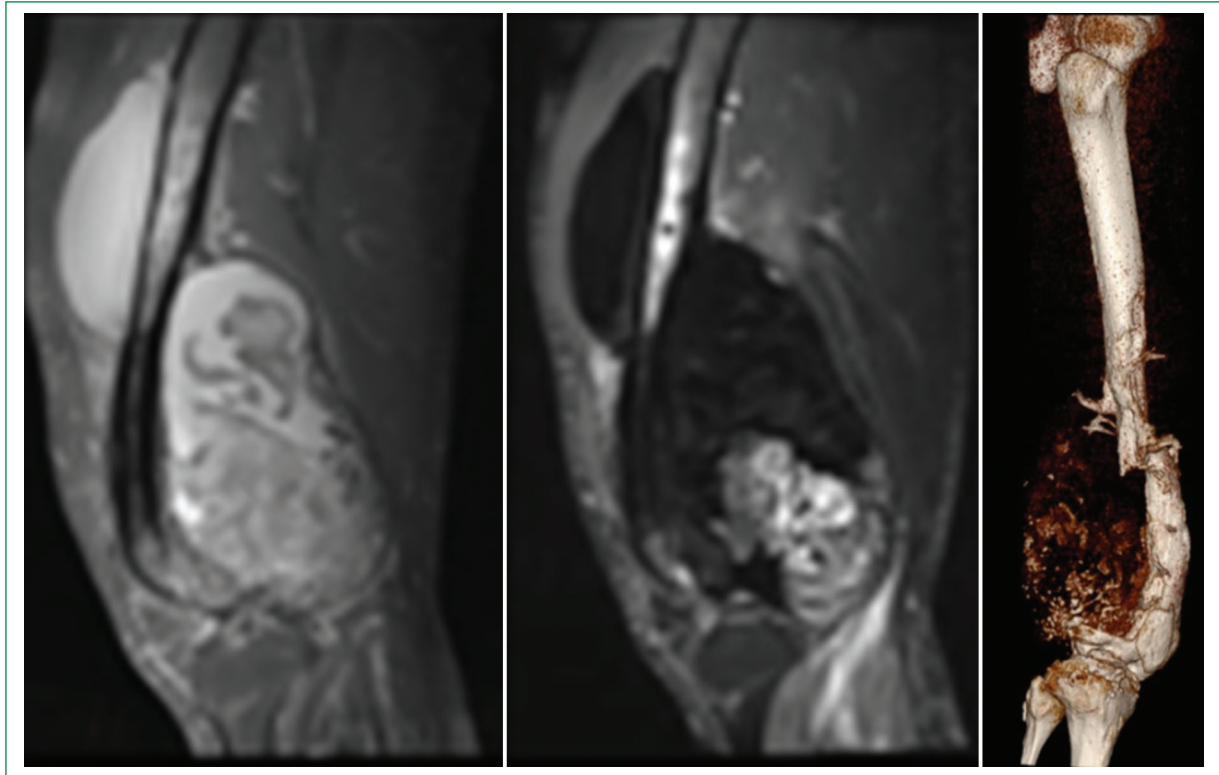


Figura 1. Tomografía computada y reconstrucción 3D. Se observa una fractura desplazada y con cabalgamiento en relación con un pseudotumor conocido.

días 2 a 6, 25 UI/kg c/8 h; los días 7 a 14, 25 UI/kg c/12 h; los días 15 a 17, 15 UI/kg c/12 h; y los días 18 a 20, 20 UI/kg c/24 h. Se realizaron dosificaciones seriadas del porcentaje de actividad del factor VIII (Tabla 1).

El procedimiento quirúrgico se dividió en tres etapas: apertura, lavado y relleno de la cavidad. Bajo anestesia general se realizó un abordaje lateral amplio del muslo, centrado en el epicentro de la cavidad, abarcando desde el fémur proximal hasta el distal, donde había una fistulización. Al abrir la cavidad, el contenido del tumor drenó espontáneamente. Se retiró el material hemorrágico en una sola pieza, se corrigió la fractura y se relleno con hidroxiapatita. Se estabilizó la fractura con una placa y tornillos, y finalmente se cerró la herida con drenaje y vendaje compresivo (Fig. 2).

El paciente no presentó complicaciones posoperatorias. Dada la buena evolución clínica, se decidió el alta tras 21 días de internación, con indicación de profilaxis con factor VIII trisemanal a dosis de 25 UI/kg. Se realizó terapia de rehabilitación física y, a los 12 meses, el paciente podía caminar a ritmo normal con retorno a sus actividades de la vida diaria (Fig. 3).

La anatomía patológica describió abundantes mallas de fibrina parcialmente organizadas, glóbulos rojos y algunas calcificaciones amorfas en ausencia de infiltrados inflamatorios; hallazgos compatibles con el diagnóstico de pseudotumor hemofílico.

Discusión

La hemofilia es una coagulopatía congénita causada por mutaciones recesivas ligadas al cromosoma X en los genes del factor VIII (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B)⁵.

En 1918, Starker describió por primera vez el pseudotumor hemofílico en un adolescente de 14 años con compromiso del fémur⁴. El pseudotumor hemofílico es una complicación de la hemofilia que consiste en un hematoma encapsulado con aumento progresivo por sangrados recurrentes, pudiendo poner en peligro las extremidades o la vida. Su etiopatogenia se relaciona con sangrados recurrentes que no recibieron un tratamiento adecuado⁵.

Los pseudotumores ocurren con mayor frecuencia en relación a los huesos largos⁶, pero los huesos pequeños de las manos y los pies también pueden verse afectados.

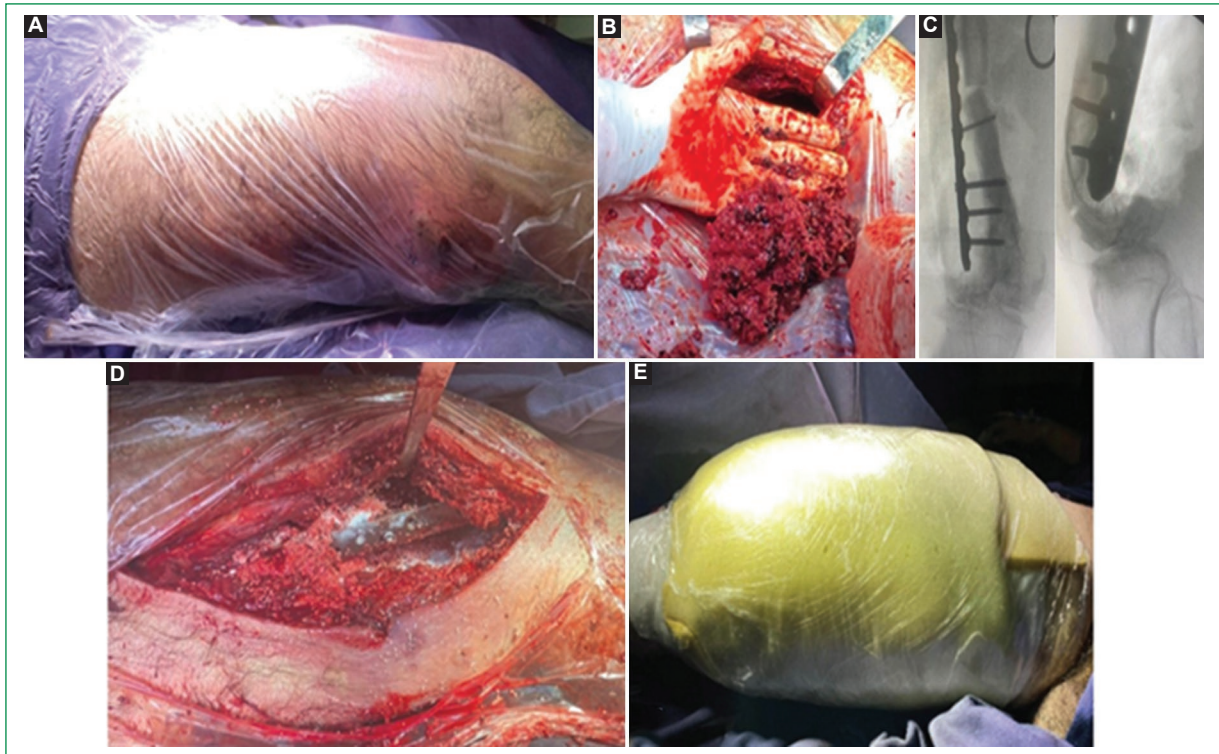


Figura 2. **A:** abordaje lateral centrado en la masa tumoral. **B:** evacuación del contenido. **C:** revitalización del foco de fractura y fijación con osteosíntesis. **D:** aspecto de la hidroxiapatita. **E:** vendaje circunferencial compresivo con polifón y campos adherentes.



Figura 3. Paciente en bipedestación a los 12 meses de posoperatorio.

Tabla 1. Dosis de factor VIII plasmático y dosificación del porcentaje de actividad del factor VIII coagulante durante la cirugía y el posoperatorio

Dosis factor VIII plasmático	Día	Porcentaje actividad factor VIII (%)
50 UI/kg	1	78%
25 UI/kg c/8 h	2	72%
	3	77%
	4	139%
	5	-
	6	-
25 UI/kg c/12 h	7	113%
	8	72%
	9	68%
	10	139%
	11	92%
	12	72%
	13	52%
	14	31%
15 UI/kg c/12 h	15	35%
	16	45%
	17	-
	18	32%
20 UI/kg c/24 h	20	50%

Clínicamente se presentan como una masa firme e indolora que aumenta de tamaño, adherente a las estructuras profundas^{1,7,8}.

En términos de diagnóstico, la tomografía computada es de mayor utilidad que la radiografía simple, ya que permite discriminar el tamaño, las relaciones y la presencia de cápsula fibrosa⁵. La resonancia magnética es equivalente, pero la limitante es su disponibilidad^{9,10}.

El tratamiento de un pseudotumor depende de su ubicación, tamaño, crecimiento y compromiso de estructuras adyacentes. Las opciones son terapia de reemplazo con factor y monitoreo, radiación o escisión quirúrgica, no habiendo hasta el momento actual pautas estandarizadas a seguir.

La escisión quirúrgica puede ser necesaria en caso de pseudotumores grandes y relaciones anatómicas complejas, como fue el caso de nuestro paciente. La cirugía fue planificada utilizando tratamiento con concentrado de

factor y se realizó en un centro especializado en hemofilia, con dosificaciones de factor VIII diarias.

La evidencia del tratamiento quirúrgico del pseudotumor se basa en reportes de casos o series de casos. En un estudio multicéntrico por Magallón et al.³, 8 de 14 pacientes con cirugía de pseudotumor tuvieron buena evolución en comparación con el tratamiento conservador con factor, con el cual solo 2 de 15 pacientes tuvieron buena evolución.

En un estudio retrospectivo de Lin et al.³, de 14 años (2006-2017), en el centro de hemofilia del Hospital de Nanfang, en China, se diagnosticaron 39 pacientes con pseudotumor hemofílico y se decidió tratamiento quirúrgico en 34 de ellos, con buena evolución. En otro estudio retrospectivo de Kamal et al.⁸, durante un período de 7 años, en un departamento de ortopedia y traumatología de Indonesia, se describen 6 pacientes con hemofilia A y pseudotumor, concluyendo que la cirugía fue el tratamiento más efectivo para estos pacientes.

En caso de cirugía mayor en un paciente con hemofilia A grave, las guías de la Federación Mundial de Hemofilia recomiendan factor VIII, un 80-100% preoperatorio, un 60-80% los días 1 a 3, un 40-60% los días 4 a 6, y un 30-50% los días 7 a 14. Este mismo esquema fue el utilizado por Lin et al.³ en 34 cirugías de pseudotumor.

Como se ve en la [tabla 1](#), se lograron unos niveles de factor VIII adecuados para el tipo de cirugía planteada.

Conclusiones

Reportamos el caso de un hombre de 42 años con pseudotumor hemofílico y una fractura patológica en la diáfisis femoral, tratado con resección radical y cirugía ortopédica. Este caso es el primero documentado en nuestro país que asocia una fractura patológica con el tratamiento quirúrgico de un pseudotumor hemofílico, y se caracterizó por una evolución muy favorable.

Financiamiento

Ninguno.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado del paciente, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

1. Ahlberg AKM. On the natural history of hemophilic pseudotumor. *J Bone Jt Surg Ser A*. 1975;57:1133-6.
2. Doyle AJ, Back DL, Austin S. Characteristics and management of the haemophilia-associated pseudotumours. *Haemophilia*. 2020;26:33-40.
3. Magallón M, Monteagudo J, Altisent C, Vidal F, Puig L, Aznar JA, et al. Pseudotumor hemofílico: experiencia multicéntrica en un periodo de 25 años. *Am J Hematol*. 1994;45(2):103-108. doi:10.1002/ajh.2830450202.
4. Gao S, He M. Resection and total femoral prosthesis reconstruction treatment of massive femoral hemophilic pseudotumor: a case report. *Int J Surg Case Rep*. 2022;93:106986.
5. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. Guías de la FMH para el tratamiento de la hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia; 2020. *Haemophilia*. 2020;26(Suppl 6):1-158. Disponible en: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1967.pdf>.
6. Gilbert MS. The hemophilic pseudotumor. *Prog Clin Biol Res*. 1990;324:257-62.
7. Jensen PS, Putman CE. Hemophilic pseudotumor: diagnosis, treatment, and complications. *Am J Dis Child*. 1975;129:717-9.
8. Kamal AF, Waryudi A, Kurniawan A, Lubis AM, Gatot D. Various surgical treatment of hemophilic pseudotumor: a case series. *Arch Bone Jt Surg*. 2019;7:514.
9. Carlos Rodríguez-Merchan E. Hemophilic pseudotumors: diagnosis and management. *Arch Bone Jt Surg*. 2020;8:121.
10. 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.