

## Pseudotumor hemofílico secundario a fractura expuesta de tibia

### Hemophilic pseudotumor secondary to an open fracture of the tibia

Amaury Socarras Arias<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5456-9724>

Alberto Verdura Trujillo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-7275-5451>

Yolenia Damisela Lastres Bello<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6143-6519>

Dulce Isabel Tamayo Peña<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8804-4830>

<sup>1</sup>Instituto de Hematología e Inmunología. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Hospital General Docente “Dr. Enrique Cabrerías Cossío.” La Habana, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital de Rehabilitación “Julio Díaz.” La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [rhematologia@infomed.sld.cu](mailto:rhematologia@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

**Introducción:** El pseudotumor hemofílico consiste en un hematoma encapsulado de crecimiento progresivo debido a repetidos episodios de hemorragia en pacientes con hemofilia.

**Objetivo:** Evaluar la recuperación de un paciente con una lesión compleja y poco frecuente que le causaba limitaciones a su vida cotidiana.

**Presentación de caso:** Paciente masculino de 36 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hemofilia A grave, que presentaba aumento de volumen en la pierna derecha posterior a un trauma sufrido a ese nivel. Llevó tratamiento conservador por más de 10 años, período en que la lesión continuó aumentando de tamaño, el cual progresó considerablemente en los últimos 3 años, por lo que requirió tratamiento quirúrgico.

**Conclusiones:** La complejidad del paciente no solo radica en la afección en la región medial de la tibia, sino por la enfermedad de base, demuestra que se requiere un diagnóstico lo más certero y precoz posible para adoptar una conducta adecuada y rápida.

**Palabras clave:** hemofilia; pseudotumor; episodios hemorrágicos; hematoma.

## ABSTRACT

**Introduction:** Hemophilic pseudotumor consists of an encapsulated hematoma with progressive growth, due to repeated bleeding episodes in patients with hemophilia.

**Objective:** To evaluate the recovery of a patient with a complex and rare injury that already caused limitations to his daily life.

**Case presentation:** 36-year-old male patient with a personal pathological history of severe hemophilia A, who presented an increase in volume in the right leg after a trauma that he suffered at that level. As time went by, he began to present an increase in volume in the distal middle region of his right leg for more than 10 years, which progressed considerably in the last 3 years, requiring surgical treatment.

**Conclusions:** The complexity of the patient is not only given by the condition in the medial region of the tibia, but by the underlying disease shows that a diagnosis as accurate and early as possible is required, to adopt an adequate and rapid behavior.

**Keywords:** hemophilia; pseudotumor; bleeding episodes; hematoma.

Recibido: 04/10/2021

Aceptado: 31/01/2022

## Introducción

El pseudotumor hemofílico, fue descrito por primera vez en el año 1918, cuando Starker,<sup>(1)</sup> describió esta lesión en un paciente del sexo masculino a nivel del fémur. Se define, como un hematoma encapsulado, que aumenta de volumen de forma progresiva, a causa de repetidas hemorragias, siendo una de las complicaciones poco frecuentes, representa el 1 - 2 % de las complicaciones presentes en pacientes con déficit de factor VIII(FVIII) o factor IX(FIX).<sup>(2,3)</sup>

Las fracturas expuestas se caracterizan por una disminución de la continuidad ósea, con exposición al exterior, por ello son susceptibles a complicaciones como situaciones infecciosas. Muchas veces son debidas a traumas de alta energía.<sup>(4)</sup>

En el paciente con hemofilia, la falta de un tratamiento de reemplazo adecuado con el factor en déficit pudiera favorecer la aparición de los pseudotumores. Probablemente porque la mayoría de los casos tienen relación con una terapia de reemplazo inadecuada.<sup>(5)</sup>

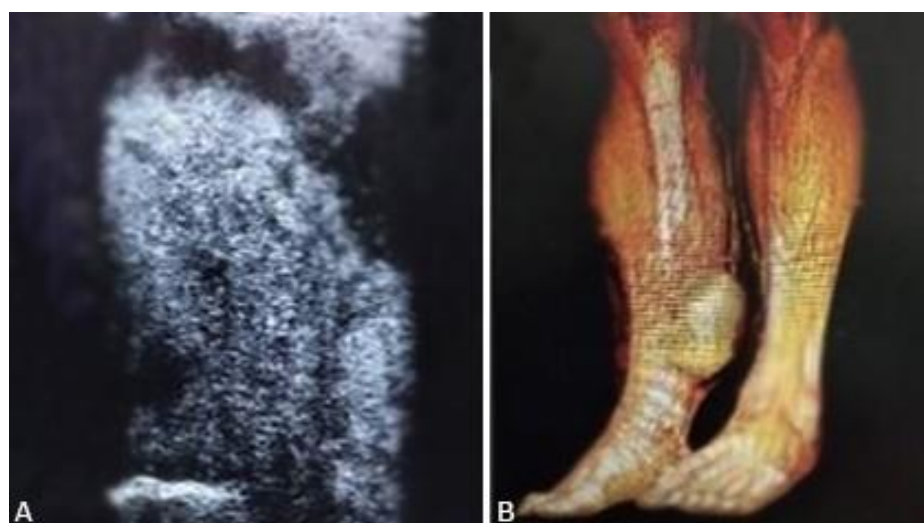
Dada su baja incidencia no existen muchos reportes publicados y los existentes se enfocan a establecer criterios para su diagnóstico y tratamiento. En la actualidad el tratamiento no está bien definido, se basa en criterios clínicos para definir la conducta a seguir, entre el tratamiento conservador mediante la administración del factor en déficit e inmovilización en los pseudotumores sin complicaciones o el tratamiento quirúrgico en aquellos que aumenten de tamaño o persistan a pesar del tratamiento conservador.<sup>(6)</sup>

Este reporte tuvo como objetivo evaluar la recuperación de un paciente con una lesión compleja y poco frecuente que le causaba limitaciones a su vida cotidiana.

### Presentación del caso

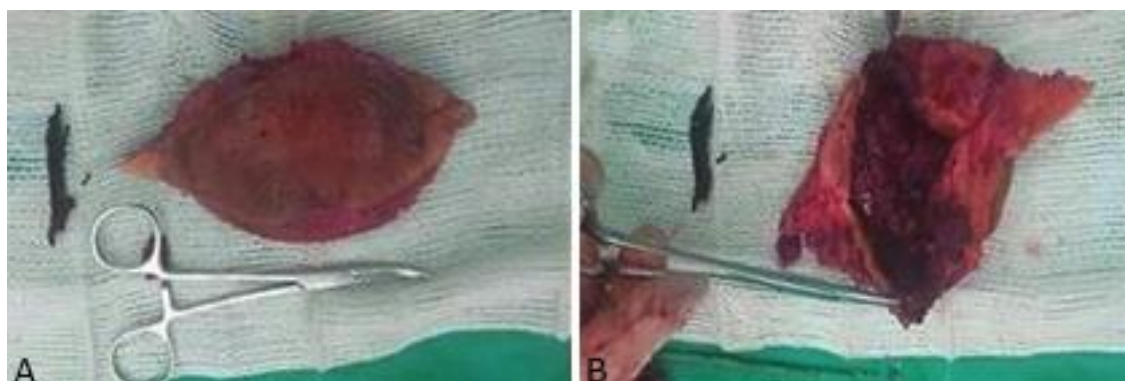
Paciente masculino de 36 años de edad con antecedentes patológicos personales de hemofilia A grave. Estuvo involucrado en accidente de tránsito que le provocó fractura abierta de la tibia derecha que requirió tratamiento quirúrgico mediante el método de fijadores externos. Con el paso del tiempo, comenzó a presentar aumento de volumen en la región media distal de la pierna derecha, que progresó considerablemente en un periodo de 3 años.

Se le realizaron estudios imagenológicos, en los que se observó ultrasonográficamente una lesión ovalada, bien delimitada, heterogénea con calcificaciones periféricas (Fig. 1A). Se realizó una angiotomografía con el objetivo de buscar alteraciones arteriales provocadas por la tumoración, en la que se constató que no había compromiso arterial (Fig. 1B).



**Fig. 1** – Estudios imagenológicos en paciente con pseudotumor hemofílico. A: Ecografía: se observa lesión ovalada, bien delimitada, heterogénea con calcificaciones periféricas. B: Angiotomografía: no se observa compromiso arterial.

Fue llevado al quirófano con el objetivo de realizar exéresis completa de la lesión y relleno posterior de la cavidad (Fig 2).



**Fig. 2** - Exéresis de un pseudotumor hemofílico en un paciente con hemofilia A grave.

A: Tamaño de la lesión, B: Contenido intratumoral.

## Discusión

El pseudotumor hemofílico, es una colección sanguínea rodeada de una cápsula que pasa por diferentes etapas durante su proceso de organización. Se localiza con mayor frecuencia en el muslo y la pelvis; en menor grado aparece en la tibia, mandíbula, radio, olecranon y huesos de la mano. Su gravedad dependerá de su localización, tamaño y estructuras comprometidas.

En muchas ocasiones, por las características clínicas de este tipo de lesión: lento crecimiento, indoloro y ligeras molestias al paciente, no motivan la asistencia del paciente a consulta por lo que no se diagnóstica precozmente.

Los estudios imagenológicos son de gran utilidad. La ecografía ayuda para el diagnóstico y la identificación de la extensión del pseudotumor de tejidos blandos, permitiendo descartar otras lesiones como los lipomas intramusculares, los que se caracterizan por sus bordes irregulares y límites imprecisos. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear, ayudan a precisar la extensión, el compromiso óseo y de los tejidos blandos, además de ayudar a descartar la implicación de estructuras vasculonerviosas.<sup>(7)</sup>

El tratamiento de los pseudotumores hemofílicos, depende de la limitación que sea capaz de provocar la lesión, por lo que deberá ser evaluado y seguido por un equipo multidisciplinario, que tendrán la tarea de decidir la conducta a seguir en el tratamiento conservador o en qué momento planificar la cirugía.<sup>(8)</sup>

La rehabilitación física, debe comenzar tan pronto como sea posible, en el caso de someter al paciente a tratamiento quirúrgico. Contará con ejercicios isométricos, seguido de ejercicios isotónicos, asistidos, cuidadosos y progresivos de acuerdo con la evolución del paciente.<sup>(9,10)</sup>

Los analgésicos que se deben usar no deben afectar la coagulación, como paracetamol o tramadol. En este paciente la complejidad estuvo dada no solo por la afección en la región medial de la tibia, sino además por la enfermedad de base que presenta, lo que conllevó a que se requirió un diagnóstico lo más certero y precoz posible, que permitió plantear una conducta adecuada y rápida. Ante tal disyuntiva se recomienda tratar el pseudotumor hemofílico de acuerdo con la evolución que vaya teniendo, según el método de tratamiento que se ha haya planteado, de elección el quirúrgico.

## Referencias bibliográficas

1. Starker L. Knochenusur durch ein haemophiles subperiostales haematoma. Mittl Grenzgeb Med Chir. 1918;31:381-415.
2. Villalpando-Navarrete E, García-Méndez A, Lara-Torres HR. Pseudotumor hemofílico de fosa posterior como forma de presentación de hemofilia en paciente pediátrico. Reporte de caso y revisión. Rev chil neurocir. 2019 [acceso 12/09/2021];44(2):186-8. Disponible en: <https://revistachilenadeneurocirugia.com/index.php/revchilneurocirugia/article/view/34>
3. Troche G, Casuriaga A, Lemos F, Gianchetto G. Hematoma del músculo psoas ilíaco como forma de presentación de hemofilia A leve en un adolescente. Arch Pediatr Urug. 2020;91(6):380-5 DOI: <https://10.31134/AP.91.6.7>
4. Orozco Montoya A, Morales Brenes N, Serrano Calvo J. Fracturas expuestas: clasificación y abordaje. Rev Ciencia Salud. 2021;5(4)7-15. DOI: <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v5i4.237>
5. Brenes Méndez M. Manejo de fracturas abiertas. Rev Méd Sinergia. 2021;5(4):e440. DOI: <https://doi.org/10.31434/rms.v5i4.440>
6. Rodríguez-Merchan EC. Hemophilic Pseudotumors: Diagnosis and Management. Arch Bone Jt Surg. 2020;8(2):121-30. DOI: <https://10.22038/abjs.2019.40547.2090>
7. Rodríguez-Merchan EC. Haemophilic cysts (pseudotumours). Haemophilia 2002;8(3):393\_401.
8. Berro M, Acosta M, Rodríguez Cantera A, Menyóu A, Insagaray J, Rodríguez Grecco I. Pseudotumor hemofílico: a propósito de un caso. Rev. Méd. Urug. 2014 [acceso 06/08/2021];30(1):49-55. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-03902014000100006&lng=es](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902014000100006&lng=es)

9. Mora Tola JD, Moyano Contreras LM. Pseudotumor hemofílico del calcáneo. Rev Cient Cienc Méd. 2015 [acceso 06/08/2021];18(2):43-7. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1817-74332015000200010&lng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-74332015000200010&lng=es)
10. Navarro Monsoliu R, Querol Fuentes F. Rehabilitación de los hematomas musculares en los pacientes hemofílicos. Rehabilitación. 2005;39(2):59-65. DOI: [https://10.1016/S0048-7120\(05\)74314-0](https://10.1016/S0048-7120(05)74314-0)

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

### **Contribuciones de los autores**

*Amaury Socarras Arias*: Tratamiento quirúrgico, concepción del artículo, recopilación de la información, redacción del manuscrito original, revisión crítica y aprobación final del artículo.

*Alberto Verdura Trujillo*: Tratamiento quirúrgico, recopilación de la información, revisión crítica y aprobación final del artículo.

*Yolenia Damisela Lastres Bello*: Orientación sobre la terapia física-rehabilitadora, revisión crítica y aprobación final del artículo.

*Dulce Isabel Tamayo Peña*: Orientación de la terapia física-rehabilitadora, recopilación de la información, revisión crítica y aprobación final del artículo.