

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), enero-febrero 2025,
Volumen 9, Número 1.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v9i1

SEUDOTUMOR HEMOFÍLICO: EXPERIENCIA DE UN SERVICIO DE ORTOPEDIA. REPORTE DE CASOS

IDENTIFICATION AND QUANTIFICATION OF PRIMARY
METABOLITES WITH NUTRITIONAL IMPORTANCE IN
ATAULFO MANGO (MANGIFERA INDICA L.) BY NUCLEAR
MAGNETIC RESONANCE

Ricardo Aníbal Silva Martínez
Universidad Libre seccional Barranquilla

Arturo Guzmán Freija
Organización Clínica General del Norte

Jainer Enrique Sarmiento Guzmán
Universidad Libre seccional Barranquilla

Alfonso Jose Piñeres Bermejo
Universidad Libre seccional Barranquilla

Gabriela Silva Paternina
Universidad Libre seccional Barranquilla

Seudotumor hemofílico: experiencia de un servicio de ortopedia. Reporte de casos

Ricardo Aníbal Silva Martínez¹

rasilvamartinez@outlook.com

<https://orcid.org/0009-0009-6982-3383>

MD, Ortopedista y traumatólogo, Programa de Hemofilia, Organización Clínica General del Norte. Docente programa Ortopedia y Traumatología, Universidad Libre seccional Barranquilla

Arturo Guzmán Freija

arguzfre@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-4076-764X>

MD; Hematólogo, Programa de Hemofilia Organización Clínica General del Norte

Jainer Enrique Sarmiento Guzmán

jainersarmiento20@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-6429-7275>

MD, Residente Ortopedia y Traumatología, Universidad Libre Seccional Barranquilla

Alfonso Jose Piñerez Bermejo

alfonsojosep@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0007-8430-4704>

MD, Residente Ortopedia y Traumatología, Universidad Libre Seccional Barranquilla

Gabriela Silva Paternina

gsilvapat02@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0000-8957-0963>

MD, Universidad Libre Seccional Barranquilla

RESUMEN

El pseudotumor hemofílico es una complicación muy infrecuente de la hemofilia, que se presenta en el 1 - 2% de los pacientes con deficiencia de Factor VIII o IX (2-5), se caracteriza por una acumulación progresiva de sangre en los tejidos blandos o en el hueso, y esto ocurre debido a sangrados a repetición. Si no se logra hacer un diagnóstico oportuno ni se inicia un adecuado tratamiento, las consecuencias de esta patología pueden ser fatales. Un pseudotumor puede llegar a crecer tanto que puede comprimir estructuras neurovasculares, causar deformidades óseas y generar infecciones. Por lo anterior, consideramos que esta patología tiene un impacto clínico significativo a pesar de su baja incidencia, por ello es importante su conocimiento y adecuado tratamiento. La presentación clínica del pseudotumor puede ser muy variable, por lo tanto, para realizar este diagnóstico es importante sospechar esta patología en pacientes con antecedente de hemofilia que presenten una masa de crecimiento progresivo. Para confirmar esta impresión diagnóstica, es indispensable la realización de estudios de imágenes como radiografías simples, tomografías o resonancia magnética, con la finalidad de evaluar con exactitud la localización, las características y la extensión de la lesión. El tratamiento va a depender del tamaño, la localización del pseudotumor y la presencia o no de síntomas asociados. Este puede realizarse de dos formas: manejo no quirúrgico con terapia de reemplazo con factores de coagulación y manejo quirúrgico con procedimientos como la embolización, la resección quirúrgica en casos complicados o con fallo al manejo médico. A pesar de los avances en la profilaxis y el tratamiento de la hemofilia, el pseudotumor hemofílico sigue siendo una patología existente cuyo diagnóstico y tratamiento representan un desafío médico. Teniendo en cuenta la baja prevalencia de esta entidad, consideramos importante publicar estos casos y analizar sus diferencias en presentación y tratamiento. En esta serie de casos clínicos exponemos el abordaje ortopédico de esta patología en una institución de referencia en la ciudad de Barranquilla, Colombia.

Palabras claves: pseudotumor, hemofilia, hematoma, tratamiento

¹ Autor principal

Correspondencia: rasilvamartinez@outlook.com

Hemophilic pseudotumor: experience of an orthopedic service. Case report

ABSTRACT

Hemophilic pseudotumor is a very rare complication of hemophilia, occurring in 1-2% of patients with Factor VIII or IX deficiency (2-5). It is characterized by a progressive accumulation of blood in soft tissues or bone, resulting in recurrent bleeding. If a timely diagnosis is not made and adequate treatment is not initiated, the consequences of this condition can be fatal. A pseudotumor can grow so large that it can compress neurovascular structures, cause bone deformities, and generate infections. Therefore, we believe this condition has a significant clinical impact despite its low incidence, and we consider its awareness and proper treatment important. The clinical presentation of pseudotumor can be highly variable; therefore, to make this diagnosis, it is important to suspect this condition in patients with a history of hemophilia who present with a progressively growing mass. To confirm our diagnostic impression, it is essential to perform imaging studies such as plain X-rays, CT scans, or MRI to accurately assess the location, characteristics, and extent of the injury. Treatment will depend on the size and location of the pseudotumor, and the presence or absence of associated symptoms. Treatment can be performed in two ways: nonsurgical management with coagulation factor replacement therapy, and surgical management with procedures such as embolization or surgical resection in complicated cases or cases where medical management has failed. Despite advances in the prophylaxis and treatment of hemophilia, hemophilic pseudotumor remains a medically challenging condition whose diagnosis and treatment represent a significant medical challenge. Considering the low prevalence of this condition, we consider it important to publish these cases and analyze their differences in presentation and treatment. In this series of clinical cases, we present the orthopedic approach to this condition at a leading institution in Barranquilla, Colombia.

Key words: pseudotumor, hemophilia, hematoma, treatment

Artículo recibido 15 marzo 2025

Aceptado para publicación: 19 abril 2025



INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un trastorno hereditario de la coagulación que se caracteriza por la deficiencia de los factores VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B), esto conlleva a los pacientes a episodios de sangrados prolongados y espontáneos, principalmente en articulaciones grandes, huesos largos y en los tejidos blandos. El pseudotumor es una complicación poco frecuente, pero potencialmente fatal, que se puede presentar en pacientes con hemofilia severa. Aparece como una masa encapsulada de coágulos de sangre y tejido necrótico, que se forma debido a hemorragias repetitivas sin resolución, y que ocasionan una reacción inflamatoria local formando un quiste de contenido hemático.

A pesar de su baja incidencia de 1-2% aproximadamente en pacientes con hemofilia grave que reciben un tratamiento inadecuado, el pseudotumor hemofílico se considera una entidad clínica de gran relevancia, ya que puede producir importantes consecuencias funcionales y estructurales si no se diagnostica y se trata de manera oportuna.

Se han reportado casos en cualquier parte del cuerpo, sin embargo, se localiza con mayor frecuencia en los huesos largos, la pelvis y los tejidos blandos adyacentes. El cuadro clínico es variable y dependerá del tamaño y localización de la lesión. Puede presentarse como masas indoloras de crecimiento lento o incluso con dolor muy severo por compresión de estructuras adyacentes en masas de gran tamaño, fracturas patológicas o infecciones asociadas. El pseudotumor puede crecer, extenderse localmente, infectarse y desencadenar complicaciones fatales, de allí la importancia de un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno para evitar malos resultados.

El diagnóstico del pseudotumor hemofílico debe incluir: una historia clínica detallada donde se describa los tratamientos recibidos, las dosis administradas y un examen físico completo. Además, estudios de imágenes como la radiografía, la tomografía y la resonancia magnética, que nos permiten visualizar el compromiso óseo, evaluar su contenido y la extensión a los tejidos blandos adyacentes.

El tratamiento del pseudotumor hemofílico es todo un reto, ya que en la mayoría de las ocasiones va a requerir un manejo multidisciplinario donde participen hematología, ortopedia, infectología y terapia física. Las opciones de tratamiento existentes pueden ser: manejo expectante u observación, manejo no quirúrgico con medicamentos en casos asintomáticos, embolización arterial o resección quirúrgica en lesiones de gran tamaño y complicadas.



En este artículo queremos mostrar las diferencias en la presentación clínica, los métodos diagnósticos, y las estrategias de tratamiento empleadas con sus respectivos desenlaces en 6 pacientes manejados por el equipo de hemofilia en una clínica de referencia en la ciudad de Barranquilla, Colombia.

Presentación de casos

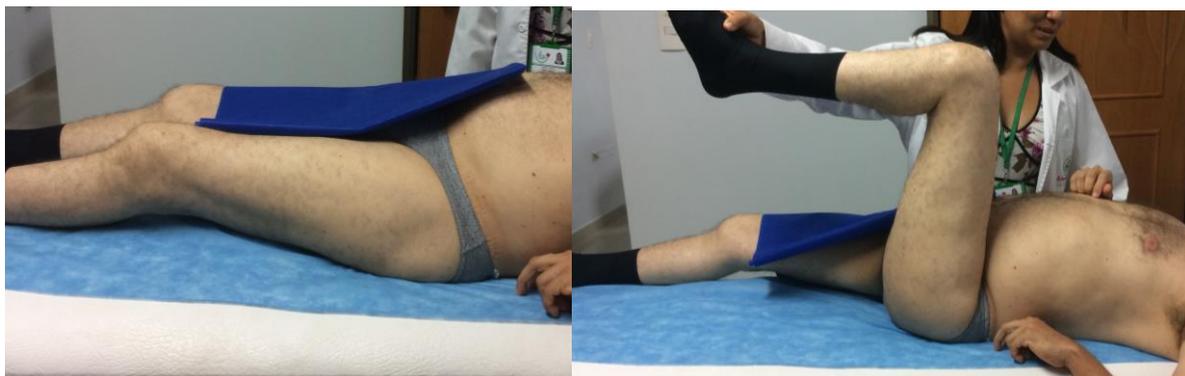
CASO 1 (Osteomielitis crónica de fémur, rodilla y tibia derecha)

Paciente de 30 años de edad con hemofilia B que acude al servicio de urgencias por cuadro de úlceras crónicas de miembros inferiores, había recibido tratamiento irregular con múltiples hospitalizaciones durante su infancia. Antecedentes personales de meningitis con secuela de síndrome epiléptico, fractura de fémur y tobillo previas, síndrome anémico crónico y hematuria a repetición. Al examen físico se observa deformidad en flexión de cadera y rodilla con limitación funcional (paciente en silla de ruedas), defecto cutáneo en rodilla con exposición ósea de fémur distal y tibia proximal por fístula antigua. Se realizan radiografías simples de fémur, rodilla y tibia donde se observan lesiones osteolíticas de todo el fémur y la tibia con signos de osteomielitis crónica secundarias a pseudotumor gigante antiguo del muslo que invadió ambos huesos y comprometió la piel. Como intervención terapéutica se administra factor IX, se inicia manejo antibiótico, se ordena curaciones, transfusión sanguínea, apoyo psicológico y nutricional. Ante su mejoría clínica se ordenó salida para continuar tratamiento ambulatorio. El paciente presentó rápido deterioro clínico neurológico y falleció seis meses después de su egreso en otra institución.



CASO 3 (Inhibidores más Pseudotumor del Psoas y manejo conservador)

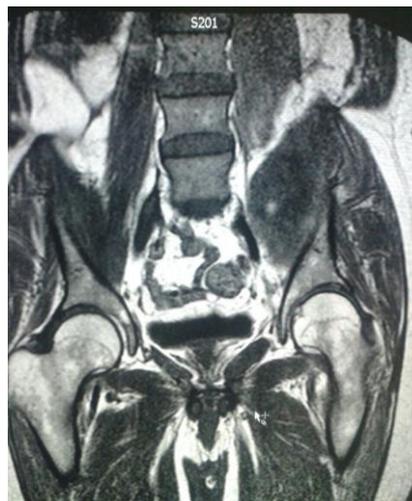
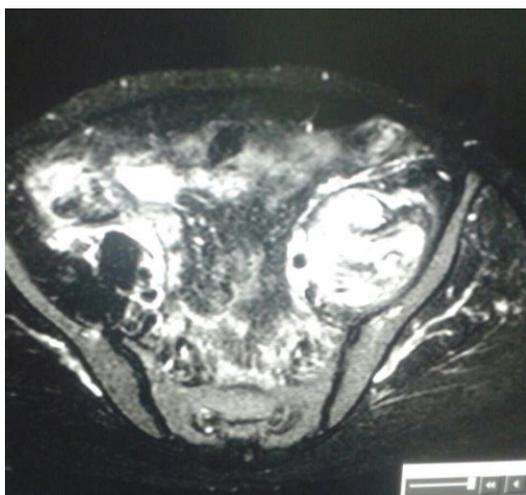
Paciente de 50 años con Hemofilia A severa que se encontraba recibiendo tratamiento con inhibidores de alta respuesta. Presentó dolor inguinal y pélvico, al examen físico se encontró deformidad en flexión de cadera, cojera y masa palpable en región inguinal izquierda. Se solicitó resonancia magnética en la cual se logró evidenciar el pseudotumor del psoas iliaco de aproximadamente 100 cc sin compromiso óseo del alerón iliaco. Este paciente se encontraba en manejo desde hace tres años con Complejo Protrombínico activado por títulos de inhibidores de aproximadamente 1.6 U. Betesda. Fue sometido a tratamiento médico conservador con reposo, reposición del factor a dosis de 3500 UI y posteriormente realizó fisioterapia con notoria mejoría clínica, Debido a esto se decidió no realizar tratamiento quirúrgico. Su evolución fue satisfactoria, sigue en control periódico por el servicio de ortopedia observándose disminución del tamaño de la masa sin compromiso óseo del alerón iliaco en resultados de resonancias posteriores.



CASO 4 (Inhibidores más Pseudotumor del Psoas)

Paciente de 49 años de edad con diagnóstico de Hemofilia A severa, en tratamiento con Inhibidores de alta respuesta desde hace varios años por lo cual se encontraba en Inmunotolerancia con factor VIII enriquecido con VonWillebrand sin adecuada respuesta. Ingresó con cuadro clínico de seis semanas de

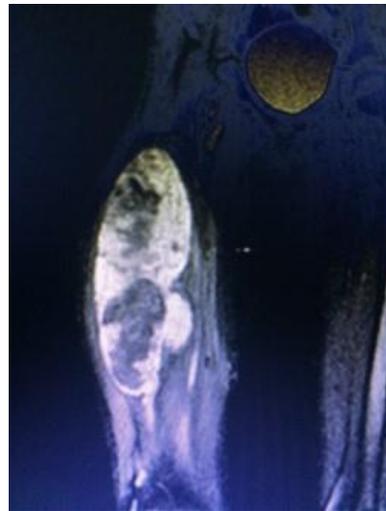
evolución de dolor en región lumbar e hipocondrio izquierdo que con el pasar de los días se exacerbó. Al examen físico se palpa masa dura en hipocondrio izquierdo con deformidad en flexión de cadera de 20 grados y parestesias de la cara anterior del muslo. Se solicitó radiografías simples y resonancia magnética de pelvis que mostró una masa de gran tamaño localizada a nivel del músculo psoas iliaco izquierdo, con bordes definidos y contenido heterogéneo, con imágenes alternadas de hipointensidad e hiperintensidad que corresponde a colección hemática de unos 350 cc en diferentes periodos evolutivos. Las imágenes evidenciaron además que el pseudotumor hemofílico se encuentra dentro del musculo psoas, pero estaba en contacto con el hueso iliaco. Se hace diagnóstico de pseudotumor hemofílico del psoasiliaco más lesión del nervio femorocutáneo izquierdo. Se inicia tratamiento con Complejo de Protrombina Activado más factor VII Activado en respuesta a la presencia de inhibidores con títulos de 300 U. Betesda. A pesar del tratamiento, el paciente persistió con dolor y limitación funcional de la cadera y ante el riesgo inminente de erosión ósea por crecimiento del pseudotumor se le realizó tratamiento quirúrgico. Se drenó el pseudotumor, se realizó curetaje de las paredes del hueso iliaco y se rellenó con una combinación de sellante de fibrina, matriz ósea desmineralizada y esponja de gelatina absorbible. La evolución postoperatoria fue satisfactoria, sin recidivas, desaparición del dolor, mejoría de los arcos de movilidad de la cadera y eliminación del riesgo de erosión ósea de la cortical del hueso iliaco.



CASO 5 (Muslo anterior derecho posterior a trauma)

Paciente de 13 años de edad, quien consulta en compañía de su madre por cuadro clínico de 4 meses de evolución caracterizado por aparición de masa en cara anterior del muslo derecho posterior a trauma

contundente. Refiere que la masa presentó un aumento progresivo de tamaño asociado con parestesias de la cara anterior del muslo. Se solicitó radiografías simples donde sólo se observó aumento en los tejidos blandos. La ecografía de tejidos blandos mostró una colección y la resonancia magnética evidenció una masa con contenido aproximado de 300 cc de sangre en diferentes estadios de coagulación con formación de pseudocápsula sin contacto directo con la cortical anterior de la diáfisis femoral derecha. Se confirma diagnóstico de pseudotumor hemofílico del muslo con compromiso del nervio femorocutáneo, por lo cual se pasa a cirugía para drenaje y aplicación de sellantes de fibrina. En el postoperatorio el paciente presentó notoria mejoría de su dolor, con desaparición de las parestesias y en los controles clínicos posteriores no presentó recidivas.



CASO 6 (Pseudotumor del psoas Sin inhibidores)

Paciente de 28 años de edad con diagnóstico de hemofilia A severa con tratamiento irregular. Consultó por dolor inguinal de seis meses de evolución asociado con sensación de masa en el hipocondrio izquierdo. Al examen físico se evidenció masa palpable en hipocondrio izquierdo, deformidad en flexión de la cadera de 30 grados y parestesias del territorio del nervio femorocutáneo. La resonancia demuestra una masa con contenido hemático y pseudocápsula de unos 400 cc en contacto directo con la cortical interna del alerón iliaco. Se realizó inmediatamente resección quirúrgica del pseudotumor y sellado con matriz ósea desmineralizada y sellantes de fibrina. Paciente tuvo respuesta satisfactoria al procedimiento con disminución del dolor. Actualmente se encuentra en rehabilitación para recuperar la movilidad articular coxofemoral.



DISCUSIÓN

El pseudotumor hemofílico puede aumentar de tamaño hasta comprometer e infiltrar los huesos y estructuras adyacentes produciendo serias complicaciones como lesiones nerviosas, erosión ósea, fracturas patológicas e incluso osteomielitis.

Reportes previos sugieren que el tratamiento quirúrgico debe realizarse en casos limitados debido a las altas tasas de morbi-mortalidad⁵. Frecuentemente se prefiere el tratamiento conservador con inmovilización, reposición de factores y fisioterapia debido a los altos riesgos de complicaciones postoperatorias como fistulas, hemorragias e infecciones. Estos riesgos se aumentan en aquellos pacientes hemofílicos con Inhibidores, es decir, anticuerpos contra los factores de coagulación que se le suministran al paciente. Los pacientes con Inhibidores positivos presentan mayores riesgos de complicaciones que aquellos sin historia de Inhibidores. Sin embargo, los cirujanos deben tener en cuenta que la pérdida severa de tejido óseo y la fijación inestable de la extremidad puede conllevar a la elongación de la terapia de infusión con factor y posiblemente a un fallo en la recuperación de la extremidad⁵.

De los seis casos reportados, un paciente mejoró con tratamiento médico; cuatro pacientes requirieron tratamiento quirúrgico debido a su localización y alto riesgo de complicaciones, especialmente infiltración del pseudotumor al hueso iliaco o femoral. Un paciente falleció debido a las múltiples complicaciones tardías de un pseudotumor no tratado. Todos los casos fueron tratados por el equipo multidisciplinario (Hematólogo, Ortopedista, médico hospitalario, fisioterapia) y se realizaron evaluaciones pre y postoperatorias de cada caso.

CONCLUSIONES

El pseudotumor hemofílico es una complicación de la hemofilia severa no tratada o con tratamiento inadecuado. Está descrita en la literatura como una complicación rara o de presentación infrecuente, sin embargo, tiene gran relevancia debido al impacto clínico y a las morbilidades que conlleva en los pacientes que lo padecen.

El diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado cobran importancia sobre los resultados de esta patología, los cuales pueden ser fatales. Por esta razón, estamos convencidos que su tratamiento debe ser llevado a cabo por un grupo multidisciplinario (ortopedia, hematología, cirugía, terapia física y en algunos casos infectología) con gran experiencia en atención de pacientes con hemofilia.

El tratamiento farmacológico con reposición de factores, es el ideal en los pacientes que se logran diagnosticar a tiempo, dejando la cirugía como último recurso para aquellos pacientes hemofílicos de alto riesgo o que no responden de manera apropiada al tratamiento no quirúrgico. El seguimiento de estos pacientes debe realizarse en centros altamente especializados, donde el manejo integral y multidisciplinario se garantice las 24 horas del día en cualquier época del año. Con esta filosofía hemos venido trabajando desde hace siete años en nuestro programa, con el fin de asegurar la calidad en la atención y los mejores resultados a todos los pacientes hemofílicos de la región caribe colombiana.

Podemos concluir que el pseudotumor hemofílico representa un desafío clínico importante. Su detección temprana y el tratamiento con equipo multidisciplinario en clínicas de cuarto nivel que garanticen un adecuado seguimiento, puede marcar la diferencia en el pronóstico del paciente, evitando complicaciones incapacitantes y mejorando su calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Manco-Johnson MJ, Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *N Engl J Med* 2007.

DOI:10.1056/NEJMoa067659

2. Escobar MA, Key N. Hemophilia A and Hemophilia B, in Williams Hematology. Ninth edition. McGraw Hill. 2016.

3. Scalone L, COCIS study investigators. Quality of life is associated to the orthopedic status in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2006.

DOI:10.1111/j.1365-2516.2006.01204.x

4. Morfini M, European study on orthopedic status of hemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2007.

DOI:10.1111/j.1365-2516.2007.01518.x

5. Rodriguez-Merchan, The haemophilic pseudotumour *Haemophilia*, 2002.

DOI: 10.1046/j.1365-2516.2002.00577.x

6. Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ. Muscular bleeding, soft-tissue haematomas and pseudotumours. *Musculoskeletal aspects of haemophilia*. Oxford: Blackwell; 2000.

7. Marchesini E, Recent Advances in the Treatment of Hemophilia: A Review. *Biologics*. 2021.

DOI: 10.2147/BTT.S252580.

8. Chen, K., Jiang, G., Xu, Y., Yang, Y., Mao, Z., Lv, J., Liu, F., & Chen, B. (2021). Surgical treatment for patients with hemophilic pseudotumor-related femoral fracture: a retrospective study. *Journal of Orthopaedic Surgery and Research*, 16(1), 275.

DOI:10.1186/s13018-021-02426-1

9. Devkota, S., Adhikari, S., Lamichhane, S., Adhikari, D., Bika, B., Choudhary, S. R., & Bhalla, T. (2024). Hemophilic pseudotumor of the knee joint: Emphasizing prevention and early diagnosis in a rare disease. *Clinical Case Reports*, 12(5), e8822.

DOI:10.1002/ccr3.8822



10. Doyle, A. J., Back, D. L., & Austin, S. (2020). Characteristics and management of the haemophilia-associated pseudotumours. *Haemophilia: The Official Journal of the World Federation of Hemophilia*, 26(1), 33–40.

DOI:10.1111/hae.13870

11. Li, Zeng, & Weng, X. (2020). Hemophilic pseudotumor. *The New England Journal of Medicine*, 382(21), 2033.

DOI: 10.1056/NEJMicm1914118

12. Li, Ziquan, Xiao, K., Chang, X., Zhou, X., Bian, Y., Zhang, B., Liu, Y., Gao, P., Feng, B., & Weng, X. (2023). A novel surgical classification for extremity and pelvic hemophilic pseudotumors: The PUMCH classification: The PUMCH classification. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 105(8), 630–637.

DOI: 10.2106/JBJS.22.00781

13. Lin, S., Tong, K., Wang, G., Zhong, Z., Cao, S., & Feng, Z. (2020). Clinical characteristics and surgical treatment of haemophilic pseudotumor: A retrospective analysis of thirty-four patients. *Haemophilia: The Official Journal of the World Federation of Hemophilia*, 26(5), 873–881.

DOI: 10.1111/hae.14109

14. Rodriguez-Merchan, E. C. (2020). Hemophilic pseudotumors: Diagnosis and management. *The Archives of Bone and Joint Surgery*, 8(2), 121–130.

DOI: 10.22038/abjs.2019.40547.2090

15. Wei, Z., & Weng, X. (2023). Giant pelvic haemophilic pseudotumor. *British Journal of Haematology*, 203(3), 343–344.

DOI: 10.1111/bjh.19032

16. Yao, Y.-F., Gao, Q., Li, J.-L., Xue, C.-X., Fang, W., & Jing, J.-H. (2022). Outcome of surgical management of hemophilic pseudotumor: Review of 10 cases from single-center. *Orthopaedic Surgery*, 14(1), 27–34.

DOI: 10.1111/os.13174



17. Zhai, J., Weng, X., Zhang, B., Liu, Y., Gao, P., & Bian, Y.-Y. (2017). Surgical treatment for hemophilic pseudotumor: Twenty-three cases with an average follow-up of 5 years. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*, 99(11), 947–953.

DOI: 10.2106/jbjs.16.01299

