

Reconstrucción compleja de pared torácica por defecto masivo en un paciente hemofílico con sarcoma recurrente mediante colgajos regionales: reporte de caso

Claudia Albornoz-Garrido¹, Tomás González-Arestizábal¹, Diego Valenzuela-Silva¹

Complex chest wall reconstruction for a massive defect in a hemophilic patient with recurrent sarcoma using regional flaps: a case report

Introduction: Hemophilia A, caused by factor VIII deficiency, represents a major challenge in reconstructive surgery due to the high risk of intra- and postoperative bleeding. This risk is amplified after extensive oncologic resections, where meticulous surgical planning and strict hemostatic control are essential. **Objective:** To describe the feasibility and outcomes of complex chest wall reconstruction in a patient with severe hemophilia A, emphasizing the surgical strategy and perioperative hemostatic management. **Case Report:** A 37-year-old man with severe hemophilia A and recurrent left dorsal spindle cell sarcoma, previously treated with incomplete resections and radiotherapy, presented with a new ulcerated and bleeding recurrence. A multidisciplinary approach was implemented, including preoperative embolization, an individualized factor VIII replacement protocol, and wide oncologic resection. The resulting 27 × 20 cm defect was reconstructed sequentially using inferior and superior Keystone flaps, followed by a contralateral latissimus dorsi flap. A late hematoma required reoperation and intensified factor VIII replacement. Stable coverage and satisfactory functional recovery were ultimately achieved. **Conclusion:** Complex reconstruction in hemophilic patients is feasible and safe using regional flaps, provided that detailed planning, individualized factor VIII replacement, and close multidisciplinary coordination are ensured.

Keywords: Hemophilia A; reconstructive procedures; chest wall neoplasms; sarcoma.

Resumen

Introducción: La hemofilia A, secundaria al déficit de factor VIII, representa un desafío significativo en cirugía reconstructiva por el alto riesgo de sangrado intra y postoperatorio. Este riesgo se incrementa tras resecciones oncológicas extensas, donde la planificación quirúrgica y el control hemostático son determinantes. **Objetivo:** Describir la factibilidad y resultados de una reconstrucción compleja de pared torácica en un paciente con hemofilia A severa, enfatizando la estrategia quirúrgica y el manejo hemostático perioperatorio. **Caso clínico:** Hombre de 37 años con hemofilia A severa y sarcoma fusocelular dorsal izquierdo recurrente, previamente tratado con resecciones incompletas y radioterapia. Ante nueva recidiva ulcerada y sangrante, se realizó embolización preoperatoria, protocolo individualizado de reemplazo de factor VIII y resección oncológica amplia. El defecto resultante (27 × 20 cm) se reconstruyó mediante colgajos Keystone inferior y superior, complementados con colgajo dorsal ancho contralateral. Presentó hematoma tardío que requirió reintervención y ajuste intensivo de factor VIII, logrando finalmente cobertura estable y adecuada recuperación funcional. **Conclusión:** La reconstrucción compleja en pacientes hemofílicos es posible y segura mediante colgajos regionales, con planificación rigurosa, reemplazo individualizado de factor VIII y coordinación multidisciplinaria estrecha.

Palabras clave: Hemofilia A; reconstrucción; pared torácica; sarcoma.

¹Universidad de Chile, Hospital Clínico. Santiago, Chile.

Recibido el 2026-02-18 y aceptado para publicación el 2026-02-21

Correspondencia a:

Dra. Claudia Albornoz G.
draclaudiaalbornoz@gmail.com

E-ISSN 2452-4549



Introducción

La hemofilia es el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente después de la enfermedad de Von Willebrand. La hemofilia A resulta de deficiencia del factor VIII y la hemofilia B de deficiencia del factor IX¹. La cirugía reconstructiva en estos pacientes conlleva alto riesgo debido al sangrado intra y postoperatorio, lo que compromete la viabilidad de los colgajos e incluso la vida del paciente².

En pacientes no hemofílicos, grandes defectos oncológicos pueden reconstruirse mediante colgajos locales, pediculados o libres³. En contraste, en pacientes hemofílicos debe preferirse la estrategia reconstructiva menos invasiva posible, con estricta coordinación multidisciplinaria y suplementación de factor para minimizar morbilidad y mortalidad.

Presentamos un caso de reconstrucción compleja de pared torácica en un paciente con hemofilia A severa tras resección oncológica amplia, destacando la importancia de la planificación preoperatoria y la colaboración interprofesional.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino de 37 años con hemofilia A severa y hepatopatía crónica incipiente secundaria a hepatitis B y C (sin coagulopatía asociada), con sarcoma fusocelular dorsal izquierdo recurrente. La lesión había sido reseçada dos veces previamente en otro centro y diagnosticada como dermatofibrosarcoma *protuberans* con márgenes positivos, seguido de radioterapia adyuvante. Siete

meses después presentó recurrencia dolorosa, ulcerada y sangrante (Figuras 1A–1B).

El equipo multidisciplinario: anestesiología, hematología, oncología, hepatología, radiología intervencional, cirugía torácica y cirugía plástica decidió realizar embolización preoperatoria, reposición perioperatoria de factor VIII y resección tumoral con reconstrucción simultánea para mejorar la calidad de vida.

Con nivel basal de factor VIII de 30% y peso de 80 kg, se diseñó un protocolo de reemplazo con bolo inicial y monitoreo diario para mantener niveles objetivo (Tabla 1).

La planificación reconstructiva consideró cuatro opciones progresivas según tamaño del defecto:

1. colgajos *keystone* inferior y superior,
2. colgajo de trapecio ipsilateral,
3. colgajo de trapecio contralateral,
4. colgajo de dorsal ancho contralateral (Figura 1C).

Procedimiento quirúrgico

La resección oncológica amplia del hemitórax izquierdo incluyó el músculo dorsal ancho, la punta escapular y parte del trapecio, logrando márgenes negativos en biopsia intraoperatoria. El defecto resultante midió 27 × 20 cm (Figura 2A).

La reconstrucción se realizó secuencialmente:

- Colgajo *keystone* inferior extendido hacia la pared abdominal, reduciendo el defecto a 13,5 × 19 cm (Figura 2B).
- Segundo colgajo *keystone* superior incorporando trapecio pediculado, reduciendo el defecto a 9 × 18 cm (Figura 2C).
- Cierre final mediante colgajo de dorsal ancho contralateral tunelizado con isla cutánea (Figura 2D).

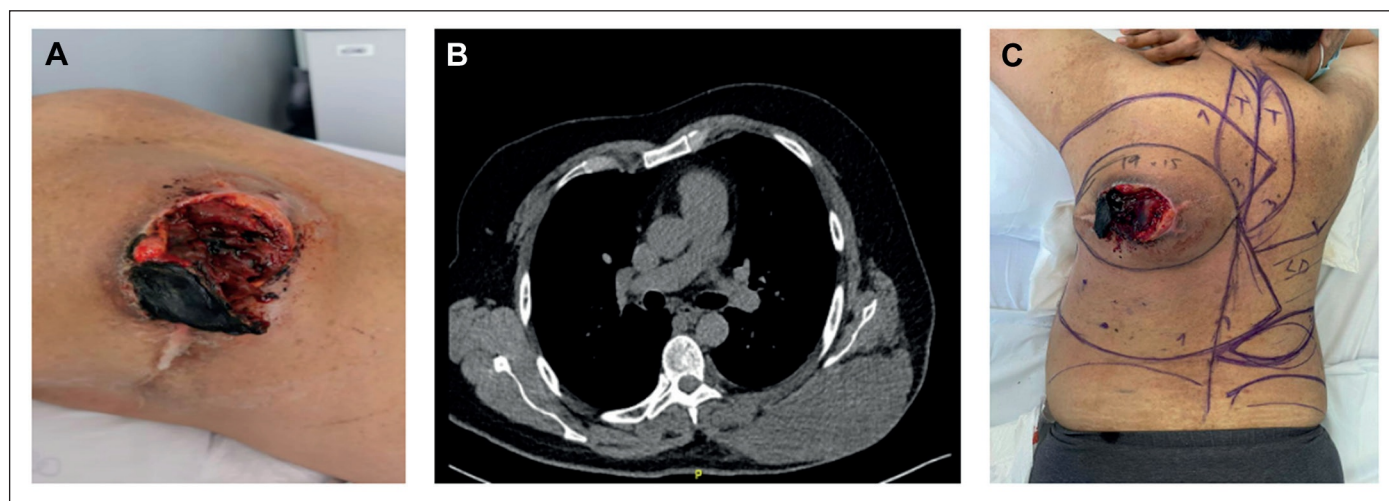


Figura 1. a: Vista preoperatoria. b: Angio-TC mostrando masa polilobulada de 6,7 × 3,9 cm superficial al dorsal ancho izquierdo, sin plano de clivaje claro. c: Planificación preoperatoria con distintas alternativas de cobertura.

Tabla 1. Protocolo de reposición de factor VIII

Día	Factor VIII	Ácido tranexámico
Día 1 (cirugía)	3.000 UI 60 min antes de cirugía + 3500 UI cada 8 h	3 g en infusión EV continua 60 min antes de cirugía
Día 2	2.500 UI cada 8 h	3 g en infusión continua
Día 3	2.500 UI cada 12 h	3 g en infusión continua
Día 4	2.500 UI cada 12 h	3 g en infusión continua
Día 5	2.000 UI cada 12 h	3 g en infusión continua
Día 6	2.000 UI cada 12 h	3 g en infusión continua
Día 7	2.000 UI cada 12 h	3 g en infusión continua



Figura 2. **a:** Defecto de cobertura de 27 × 20 cm tras resección tumoral. **b:** Colgajo keystone dorsal inferior. **c:** Colgajo keystone dorsal superior. **d:** Cobertura final con colgajo de dorsal ancho contralateral con isla cutánea.

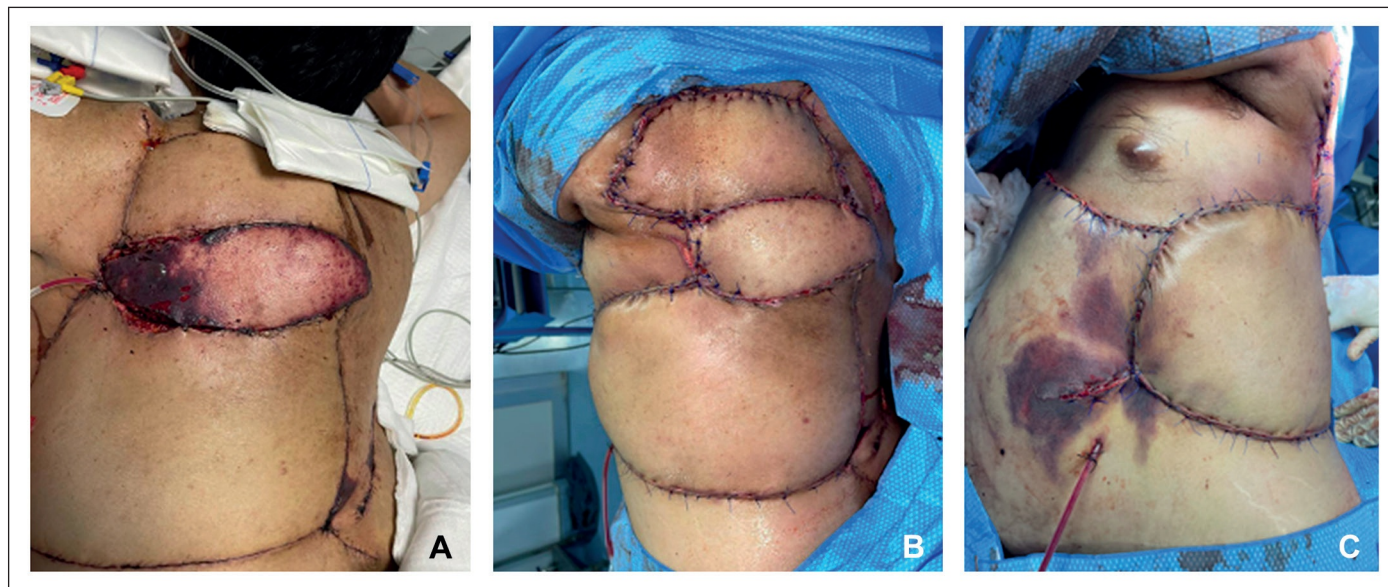


Figura 3. a: Colgajo de dorsal ancho con signos de isquemia de la isla cutánea. **B:** Vista posterior de la cobertura. **C:** Vista anterior de la cobertura.

Evolución postoperatoria

En el día postoperatorio (DPO) 3, el nivel de factor VIII era 136% sin complicaciones, por lo que se redujo la suplementación a 2000 UI cada 12 h EV, y posteriormente a 2000 UI diarios tras el DPO 7. Se observó leve sufrimiento distal de la isla cutánea del colgajo dorsal ancho, pero la evolución general fue estable.

En el DPO 10, tras movilización precoz, presentó taquicardia y anemia aguda. Se estabilizó hemodinámicamente con transfusión (2 unidades de glóbulos rojos, 4 crioprecipitados, 4 plasmas y vitamina K), aumentando la dosis de factor VIII a 4000 UI cada 8 h. La tomografía reveló un hematoma loculado de $19 \times 6 \times 28$ cm en pared toracoabdominal posterior sin sangrado activo.

Se realizó exploración quirúrgica, drenando aproximadamente 1.200 cc de hematoma, con sangrado difuso controlado mediante compresión, coagulación bipolar y ácido tranexámico intravenoso y tópico. El tercio distal necrótico del colgajo dorsal ancho fue resecado, dejando un defecto de 9×12 cm, reconstruido con colgajo fasciocutáneo rotacional desde región pectoral (Figura 3).

Posteriormente, la dosis de factor VIII se redujo a 2.000 UI cada 12 hr. No ocurrieron nuevos sangrados. El paciente permaneció 31 días en UCI, recibiendo antibióticos de amplio espectro por infección polimicrobiana (*Pseudomonas aeruginosa*, *Enterococcus faecalis* y *Staphylococcus epidermi-*

dis). Presentó insuficiencia renal aguda transitoria secundaria a nefrotoxicidad, resuelta con manejo de soporte. Fue dado de alta tras 52 días de hospitalización, sin nuevos eventos hemorrágicos.

Desde el punto de vista reconstructivo, se logró cobertura estable y contorno satisfactorio (Figura 4). Tres meses después apareció una nueva masa en región glútea izquierda, con metástasis ósea iliaca. Falleció 12 meses después de la cirugía por progresión de la enfermedad.

Discusión

La severidad de la hemofilia A se determina por la actividad del factor VIII. Sin corrección perioperatoria adecuada, la cirugía conlleva alto riesgo hemorrágico y mortalidad. Aunque existen múltiples protocolos, no hay consenso universal. La mayoría recomienda niveles preoperatorios de factor VIII de 80–100%, mantener > 50 –80% durante los primeros tres días postoperatorios y > 50 % hasta retiro de suturas^{4,5}.

En este paciente, el monitoreo estrecho y ajuste individualizado fueron esenciales. A pesar de reposición óptima, ocurrió sangrado tras movilización temprana, subrayando la necesidad de vigilancia prolongada y rehabilitación cautelosa en pacientes hemofílicos.

La extensión tumoral y la radioterapia previa representaron un gran desafío reconstructivo. Los



Figura 4. Resultado postoperatorio tardío.

colgajos libres, aunque confiables en pacientes sin coagulopatía, fueron considerados de alto riesgo por posible sangrado durante disección de perforantes y vasos receptores irradiados. Los colgajos regionales, incluyendo *keystone* y dorsal ancho pediculado, ofrecieron vascularización robusta y menor tiempo quirúrgico, minimizando morbilidad del sitio donante. El colgajo *keystone* permitió cierre sin tensión de defectos extensos con perfusión preservada por perforantes aleatorias, una ventaja clave en pacientes con alto riesgo hemorrágico. El uso combinado de múltiples colgajos regionales permitió cobertura segura de un defecto de 540 cm².

La evaluación multidisciplinaria preoperatoria fue fundamental. La coordinación entre:

- Anestesiología: optimización de hemoglobina, analgesia multimodal y disponibilidad de hemo-derivados.
- Hematología: reposición y monitoreo diario de factor VIII.
- Radiología intervencional: embolización tumoral preoperatoria.

- Cuidados intensivos: monitoreo hemodinámico y vigilancia de colgajos.
- Cirugía torácica y plástica: resección en bloque y estrategia reconstructiva por etapas.
- Psiquiatría e infectología: adaptación psicológica e infecciones postoperatorias.

Este nivel de coordinación es poco frecuente, pero crítico en reconstrucción compleja en pacientes hemofílicos, donde errores de comunicación pueden tener consecuencias catastróficas.

La revisión de la literatura no identificó reportes previos de reconstrucción de pared torácica en pacientes hemofílicos. Existen solo reportes aislados de reconstrucción de extremidades inferiores con colgajos libres en hemofilia A, todos en campos no irradiados y con defectos menores (Tabla 2). Por ello, este caso representa uno de los esfuerzos reconstructivos más extensos descritos en esta población, demostrando la factibilidad de abordajes regionales bajo estricto control hemostático.

Tabla 2. Reportes de casos de reconstrucción con colgajos en pacientes con hemofilia

Autor	Severidad Hemofilia A	Sitio reconstrucción	Cobertura	Complicación
Ostric et al. ⁶	Desconocida	Rodilla izquierda	Colgajo libre dorsal ancho	No
Ostric et al. ⁶	Desconocida	Rodilla derecha	Colgajo libre dorsal ancho	Hematoma
Ozkan et al. ²	Severa	Tobillo izquierdo	Colgajo libre ALT	No
Carroll et al. ⁷	Desconocida	Pierna derecha	Colgajo libre dorsal ancho	No
Ryoo et al. ⁸	Desconocida	Piso de boca	Colgajo libre brazo lateral	No
Manickavachakan et al. ⁹	Severa	Isquion izquierdo	Colgajo rotacional	No

LD: dorsal ancho; ALT: anterolateral de muslo; LA: brazo lateral.

Conclusión

La cirugía reconstructiva en pacientes con hemofilia requiere planificación meticulosa, manejo perioperatorio riguroso y colaboración multidisciplinaria estrecha. Este caso demuestra que, incluso tras resecciones oncológicas extensas, los colgajos regionales permiten reconstrucción exitosa cuando se siguen protocolos estructurados de reposición de factor VIII y se reconocen precozmente las complicaciones. Con coordinación adecuada, procedimientos reconstructivos complejos pueden realizarse de manera segura, mejorando recuperación y calidad de vida.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Declaración de Autoría

Claudia Albornoz: Conceptualización, Administración del proyecto, Supervisión, Redacción – revisión y Edición.

Diego Valenzuela Silva: Conceptualización, Metodología, Curación de datos, Análisis formal, investigación, redacción original, redacción – borrador original, redacción – revisión y Edición.

Tomás González Arestizábal: Conceptualización, Metodología, Curación de datos, Análisis formal, investigación, redacción original, redacción – borrador original, redacción – revisión y Edición.

Bibliografía

- Kauffman JM. Management of surgical patients with bleeding disorders. *J Infus Nurs.* 2014 Mar-Apr;37(2):88-94. doi: 10.1097/NAN.000000000000023.
- Özkan Ö, Chen HC, Mardini S, Cigna E, Hao SP, Hung KF, et al. Microvascular free tissue transfer in patients with hematological disorders. *Plast Reconstr Surg.* 2006 Sep 15;118(4):936-44. doi: 10.1097/01.prs.0000232371.69606.61.
- Qaisi M, Kierce J, Murphy J. Vascularized free tissue transfer in a patient with hemophilia B: case report and literature review. *Case Rep Surg.* 2019 Dec 29;2019:5430786. doi: 10.1155/2019/5430786.
- PMID:31976116; PMCID:PMC6954477. Australian Haemophilia Centre Directors Organisation. Guidelines for the management of patients with haemophilia undergoing surgical procedures [Internet]. 2010 Nov [cited 2026 Feb 18]. Available from: <https://www.ahcdo.org.au/documents/item/13>
- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia.* 2020 Aug;26 Suppl 6:1-158. doi: 10.1111/hae.14046.
- Ostic SA, Martin WJ, Bajnrauh R, Bittar S. Free flaps: the hemophilia factor. *Plast Reconstr Surg.* 2006 Jun;117(7):2529-30. doi: 10.1097/01.prs.0000219892.41675.ca.
- Carroll C, Yaremchuk MJ, Bell WR, Martin DF, Moore JR, Weiland AJ. Treatment of hemophilic pseudotumor with radical debridement and free tissue transfer: a case report. *Orthopedics.* 1989 Apr;12(4):561-5.
- Ryoo SH, Kwon D, Lee JH, Seo KS, Kim HJ, Karm MH. Anesthetic management of head and neck cancer reconstructive surgery in a patient having hemophilia A: a case report. *J Dent Anesth Pain Med.* 2021 Jun;21(3):261-8. doi: 10.17245/jdpm.2021.21.3.261.
- Manickavachakan N, Ellur S, Mattyoo Joseph VT, Victor J, Ross CR. Flap cover in a patient with severe haemophilia type A. *Indian J Plast Surg.* 2017 May-Aug;50(2):213-6. doi: 10.4103/ijps.IJPS_214_16.