



## P-010 - HEMOTÓRAX ESPONTANEO. PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

Gil Vázquez, Pedro José<sup>1</sup>; García López, María<sup>2</sup>; Arroyo, Andrés<sup>1</sup>; Martínez, Patricia<sup>1</sup>; Martínez, Jesús<sup>1</sup>; Roca, María José<sup>1</sup>; Torres, Juan<sup>1</sup>; Jimeno, Pilar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; <sup>2</sup>Hospital Vega Baja, San Bartolomé.

### Resumen

**Objetivos:** El hemotórax espontáneo es una entidad poco frecuente que en los pacientes con antecedentes de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) pueden ser debidos a malformaciones vasculares intratorácicas que predisponen a formaciones aneurismáticas o bien a sangrado de tumores torácicos. Esto ocurre en muy raras ocasiones, habiendo encontrado tan solo un total de 53 casos en la bibliografía desde 1975.

**Métodos:** Presentamos dos casos de hemotórax espontaneo en pacientes con NF1 sucedidos en nuestro servicio: un varón de 73 años con hemotórax derecho secundario a un neurofibroma intercostal. Se realiza embolización de la lesión a través de arteriografía selectiva. A las 24 horas, comienza con nueva clínica de disnea e inestabilidad hemodinámica, por lo que se decide intervención quirúrgica, apreciando tumoración intercostal que se liga en su porción proximal y distal. En el postoperatorio inmediato, el paciente continúa hemodinámicamente inestable con altos débitos por drenaje torácico por lo que se reinterviene realizando extirpación de lesión junto a costilla. Pese a ello, el enfermo fue exitus al tercer día postoperatorio. El segundo, una mujer de 35 años con hemotórax izquierdo secundario a un neurofibroma que lesionaba la arteria mamaria interna. Sufre episodio de inestabilidad hemodinámica y parada cardiaca, por lo que se realiza toracotomía de resucitación. Tras reposición de volumen y masaje cardiaco directo, se remonta la situación de inestabilidad. Se evacua hemotórax de unos tres litros, apreciando sangrado activo de vasos aberrantes en territorio de la arteria mamaria interna izquierda. Se resecan cuatro fragmentos costales (4º al 7º), junto con partes blandas retroesternales, ligando además la arteria mamaria interna.

**Resultados:** Revisando la bibliografía, el 61,8% de los casos son de sexo femenino con una edad media de 43,9 años, existiendo una cierta predisposición a la localización en el hemitórax izquierdo (56,4%). El paquete intercostal, es el más frecuentemente involucrado en el sangrado. La cirugía ha sido el tratamiento realizado con mayor frecuencia (58,2%), si bien, la embolización a través de arteriografía selectiva es un tratamiento válido. Un 30,9% de los pacientes fallecieron durante el episodio, existiendo una significación estadística entre la supervivencia y el tratamiento recibido, de tal forma que aquellos a los que se les ha sometido a cirugía o embolización arteriográfica tienen una mayor supervivencia que aquellos pacientes a los que no recibieron tratamiento invasivo o bien sólo se les colocó un drenaje torácico ( $p = 0,02$ ).

**Conclusiones:** El hemotórax espontáneo es una entidad rara en pacientes con NF1, sin embargo, debemos tener en cuenta su diagnóstico cuando estos pacientes comienzan con clínica de disnea súbita y/o dolor torácico, pues puede llegar a ser fatal. Son debidos a lesiones vasculares o a tumores intratorácicos, relacionados ambos con la NF1. El tratamiento debe ser agresivo, tratando de realizar hemostasia, ya sea por embolización arteriográfica o cirugía, sin embargo, se recomienda optar por esta última ante la inestabilidad hemodinámica del enfermo.