



P-546 - DESGARRO DE VENA CAVA INFERIOR EN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS

Sanmartín Balbastre, Paula; Simó Blay, Mario; Costa Guilló, Patricia; Neznanova Dutova, María; Ángel Sarahi, Gretchen; Tormos Tronqual, Bárbara¹; Aguiló Lucía, Javier

Hospital Lluís Alcanyís, Xàtiva.

Resumen

Introducción: La neurofibromatosis (NF) o enfermedad de von Recklinghausen es una patología autosómica dominante, que cursa sobre todo con afectación neurológica y cutánea. Existen 3 subtipos, siendo la NF1 la más prevalente. Las alteraciones vasculares son menos frecuentes; pueden presentarse en forma de aneurismas, estenosis o malformaciones de vasos de mediano y gran calibre, desencadenando en ocasiones situaciones catastróficas.

Caso clínico: Mujer de 33 años traída al hospital tras haber presentado síncope espontáneo en domicilio. Como antecedentes personales, había sido diagnosticada de Neurofibromatosis tipo 1 ante la presencia de las típicas “manchas café con leche”, sin precisar tratamiento ni seguimientos evolutivos. A su llegada, refería dolor abdominal generalizado sin otra clínica asociada ni episodios similares previos. A la exploración física destacaba dolor a la palpación en hipogastrio y fosa ilíaca derecha con peritonismo focalizado, pero sin masas palpables. A nivel analítico, destacaban: Leucocitosis de $17,50 \times 10^9/L$, anemia con hemoglobina de 10,60 g/dL y hematocrito 32,7%, así como un Índice de Quick del 71%. En el transcurso de su evaluación por el Servicio de Urgencias Hospitalarias, presentó *shock* hipovolémico de difícil control. Durante las maniobras de reanimación, se llevó a cabo una ecografía urgente que informó de posible hemoperitoneo difuso. Dados los hallazgos, se intervino a la paciente de forma urgente, practicando laparotomía media extensa, hallando gran hematoma retroperitoneal expansivo. Tras su evacuación, se objetivó un orificio de medio centímetro en la arteria ilíaca común derecha que pudo repararse mediante sutura, y un gran defecto de unos 8 cm de longitud en la cara anterior de la vena cava inferior que intentó suturarse sin lograrlo, por presentar la pared venosa una consistencia anómala que provocaba mayor desgarro con los puntos. Por lo tanto, no se consiguió revertir el shock hipovolémico, falleciendo así la paciente.

Discusión: Las posibles alteraciones vasculares en los pacientes afectos de NF no son siempre tenidas en cuenta por su baja frecuencia. A veces su diagnóstico resulta difícil al tratarse de paciente jóvenes, sin clínica previa relacionada y sin alteraciones anatómicas claramente identificables. No obstante, conviene tenerlas en cuenta a la hora de evaluar y tratar pacientes diagnosticados previamente de NF.