

Hemotórax espontáneo en pacientes puerperales con Neurofibromatosis tipo I

Tipo: Presentación Electrónica Científica

Autores: **Ignacio Terreros Bejo**, Alexander Aguinaga Alesanco, Javier Izquierdo Peñafiel, Unai Jimenez Maestre, Oscar Prieto Calderon, Fernando Muñoz Dermit

Objetivos

Pretendemos mostrar la asociación entre enfermedad de Von Recklinghausen o **Neurofibromatosis tipo I (NF-I)** y la posibilidad de **hemotórax masivo espontáneo durante el puerperio**.

Presentamos dos casos de pacientes embarazadas con NF-I que en el puerperio sufrieron sendos hemotórax masivos asociados con **seudoaneurisma-rotura de arteria mamaria interna**, con resultado fatal.

La NF-I:

- Es una enfermedad AD con penetrancia variable, causada por la mutación del gen NF-I del cromosoma 17:
 - 30-50% casos mutación genética espontánea
 - Tipo I, 85% de los casos de NF
 - Incidencia de 1:4000-5000 nacimientos, ambos sexos y todas las razas
- Pueden presentar manchas «café con leche», neurofibromas, pecas en las axilas y/o en ingle, gliomas en vías ópticas, nódulos de Lisch y/o lesiones óseas características.
- Sólo el 3,6% de los pacientes asocian lesiones vasculares .
- El hemotórax espontáneo es una complicación rara y potencialmente letal de la NF-I:
 - Invasión de vasos por tumores adyacentes, como schwannomas, neurofibromas o neurofibrosarcomas.
 - Displasia vascular con formación de aneurismas y estenosis.
 - Existen apenas cerca de 20 casos descritos de hemotórax espontáneo relacionado a NF-I .
 - En la literatura los vasos torácicos más frecuentemente alterados son las arterias intercostales y subclavias.

Material y métodos

CASO 1:

- Mujer 37 años.
- A.P.:

- **Neurofibromatosis tipo I.**
- Embarazo sin incidencias con parto por cesárea. Alta a los 4 días.
- 48 horas después del alta (**6 días tras el alumbramiento**):
 - E.A.: aparición súbita de bultoma en lado izquierdo de cuello, doloroso. Dolor e ingurgitación en mama izquierda.
 - TA de 70/40mmHg.
- TC: **seudoaneurisma de arteria mamaria interna izda. con hemotórax**, hemomediastino y hematoma laterocervical izquierdos. (Fig. 1-8).
 - **Fig. 1 y 2:** TC: Reconstrucciones coronal (1) y VR (2). Imagen de adición dependiente de arteria mamaria interna izquierda con hemotórax, hemomediastino anterior y hematoma laterocervical ipsilaterales.
 - **Fig. 3 y 4:** Arteriografía de subclavia izquierda con sustracción (3) y selectiva de mamaria interna izquierda (4) identificando el gran pseudoaneurisma dependiente de ella. Se identifica mamaria interna distal al pseudoaneurisma.
- **Deterioro hemodinámico** con disociación electromecánica. Intubación y colocación de tubo de drenaje torácico.
- Se infunden 8 CH, 2 Pool de Plaquetas, 6 UI plasma, AC tranexámico y fibrinógeno.
- Una vez estabilizada. Se solicita **embolización**.
 - **Fig. 5:** Coils en arteria mamaria interna **distales** al pseudoaneurisma.
 - **Fig. 6 y 7:** **Permeabilidad** tras implantación de coils en arteria mamaria interna **proximal**.
 - **Fig. 8:** Embolización efectiva tras añadir **Onyx** entre los coils proximales.
- Evolución:
 - Posteriormente se le practica **toracotomía** para evacuar el hematoma.
 - Evoluciona de forma satisfactoria en U.C.I.
 - 36 hs después de la cirugía presenta un **sangrado masivo espontáneo** en el mismo hemitórax que condiciona su **muerte** en apenas media hora.

CASO 2:

- Mujer de 40 años, embarazada.
- Antecedentes personales: **Neurofibromatosis tipo I.**
- Gestación actual:
 - Evolución normal hasta semana 34 que ingresa por HTA.
 - Se le da de alta con diagnóstico de **Preeclampsia leve** para control en CC.EE.
 - 7 días después **ingresa nuevamente** por TA 166/90 en consulta.
 - Durante su ingreso, tensiones dentro de rangos de levedad. Analíticas iguales a las del ingreso y diuresis normales. Doppler fetal estable.
 - **Se decide inducción** del parto en semana 37.
- Se inicia inducción a las 9:00 a.m.:
 - TA 140-150/78-88 durante el día.
 - 19 horas: taquicardia. Al mismo tiempo, presenta dolor torácico izquierdo que irradia a hombro "tipo contractura". T.A.: 143/86.
 - CTG: sufrimiento fetal. Se decide **cesárea de emergencia** con anestesia general.
 - Al despertar, hipoventilación en hemitórax izdo. con saturaciones bajas y necesidades de O₂.
 - Rx tóra AP (directo): **Fig. 9: hemitórax izquierdo velado** con desplazamiento contralateral del mediastino. Se decide TC por sospecha de hemotórax masivo en paciente estable.
 - **TAC: hemotórax masivo izquierdo que asocia pseudoaneurisma-rotura de arteria mamaria interna izquierda.**
 - **Fig. 10 y 11:** TC con contraste yodado: reconstrucciones coronal (10) y sagital MIP (11). Pseudoaneurisma de mamaria interna izquierda con hemotórax masivo izquierdo

y desplazamiento mediastínico contralateral.

- **Fig. 12 y 13:** TC: reconstrucciones VR (12) y fusión VR-MIP (13) que muestra el pseudoaneurisma-rotura de la mamaria interna izquierda.
 - Se avisa a cirujano torácico y a radiólogo intervencionista.
- Evolución:
 - Deterioro brusco con **disociación electromecánica y parada cardio-respiratoria**.
 - Se inicia RCP avanzada y se coloca tubo torácico, con salida de 1,5 L de sangre.
 - A los 5-10 minutos toracotomía: con salida de 2-3 L de sangre. Se intenta packing.
 - Coagulopatía masiva, se empieza masaje cardíaco interno.
 - **Éxito.**

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: TC: Reconstrucción coronal. Imagen de adición dependiente de arteria mamaria interna izquierda con hemotórax, hemomediastino anterior y hematoma laterocervical ipsilaterales.

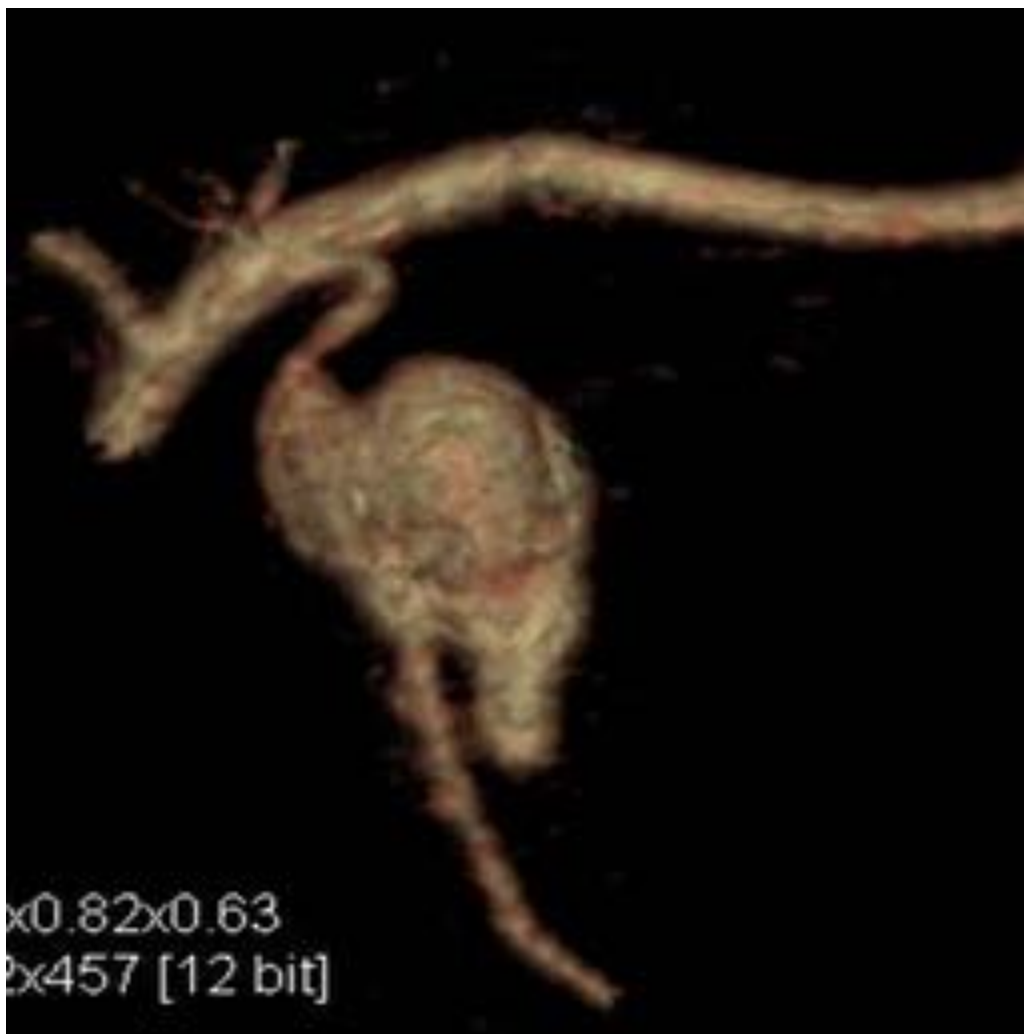


Fig. 2: TC: Reconstrucción VR. Seudoaneurisma dependiente de arteria mamaria interna izquierda.



Fig. 3: Arteriografía de subclavia izquierda con sustracción identificando el gran pseudoaneurisma dependiente de mamaria interna.

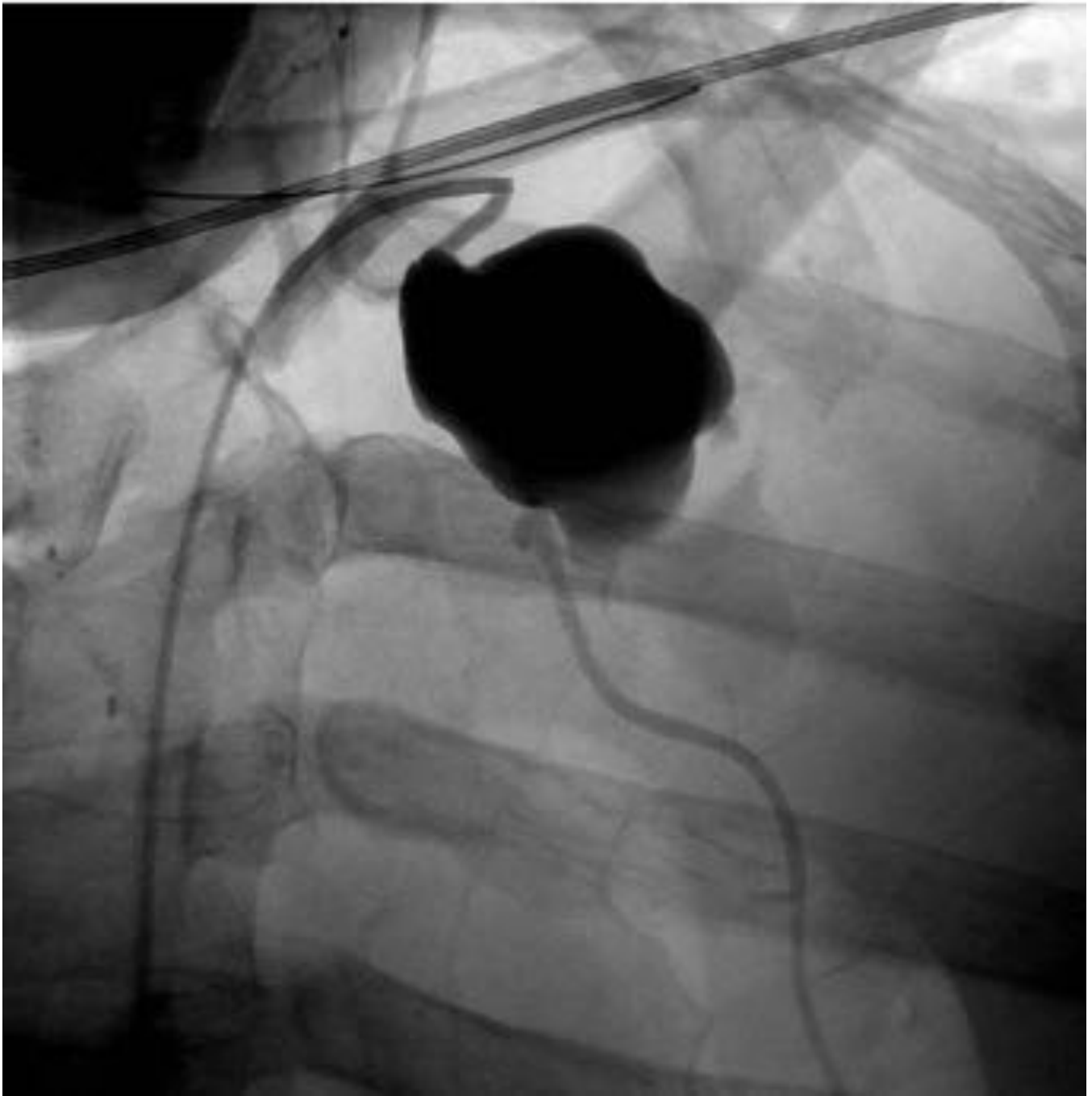


Fig. 4: Arteriografía selectiva de mamaria interna izquierda identificando el gran pseudoaneurisma-rotura de la misma.



Fig. 5: Coils en arteria mamaria interna distales al pseudoaneurisma. Técnica de embolización: sándwich. Cateterización coaxial con microcatéter distal por dentro de catéter angiográfico (curva MP).

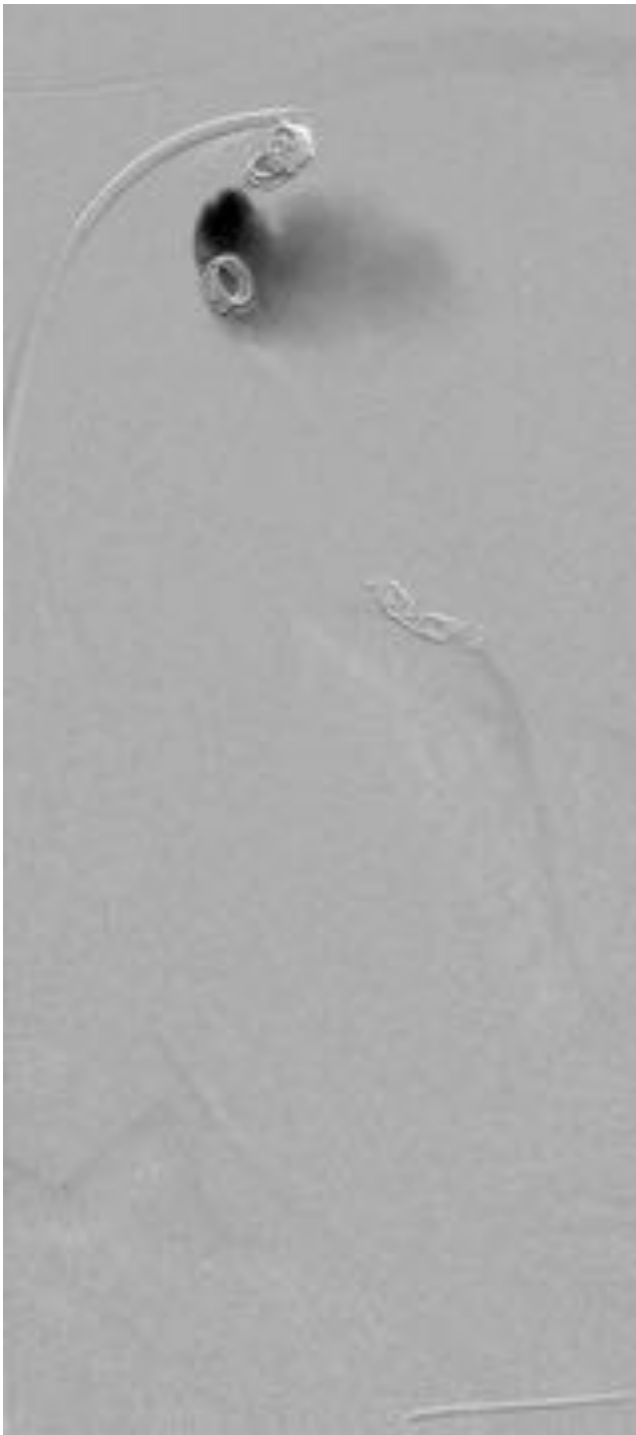


Fig. 6: Permeabilidad tras implantación de coils en arteria mamaria interna proximal. Imagen con sustracción.



Fig. 7: Permeabilidad tras implantación de coils en arteria mamaria interna proximal.



Fig. 8: Embolización efectiva tras añadir Onyx entre los coils proximales.

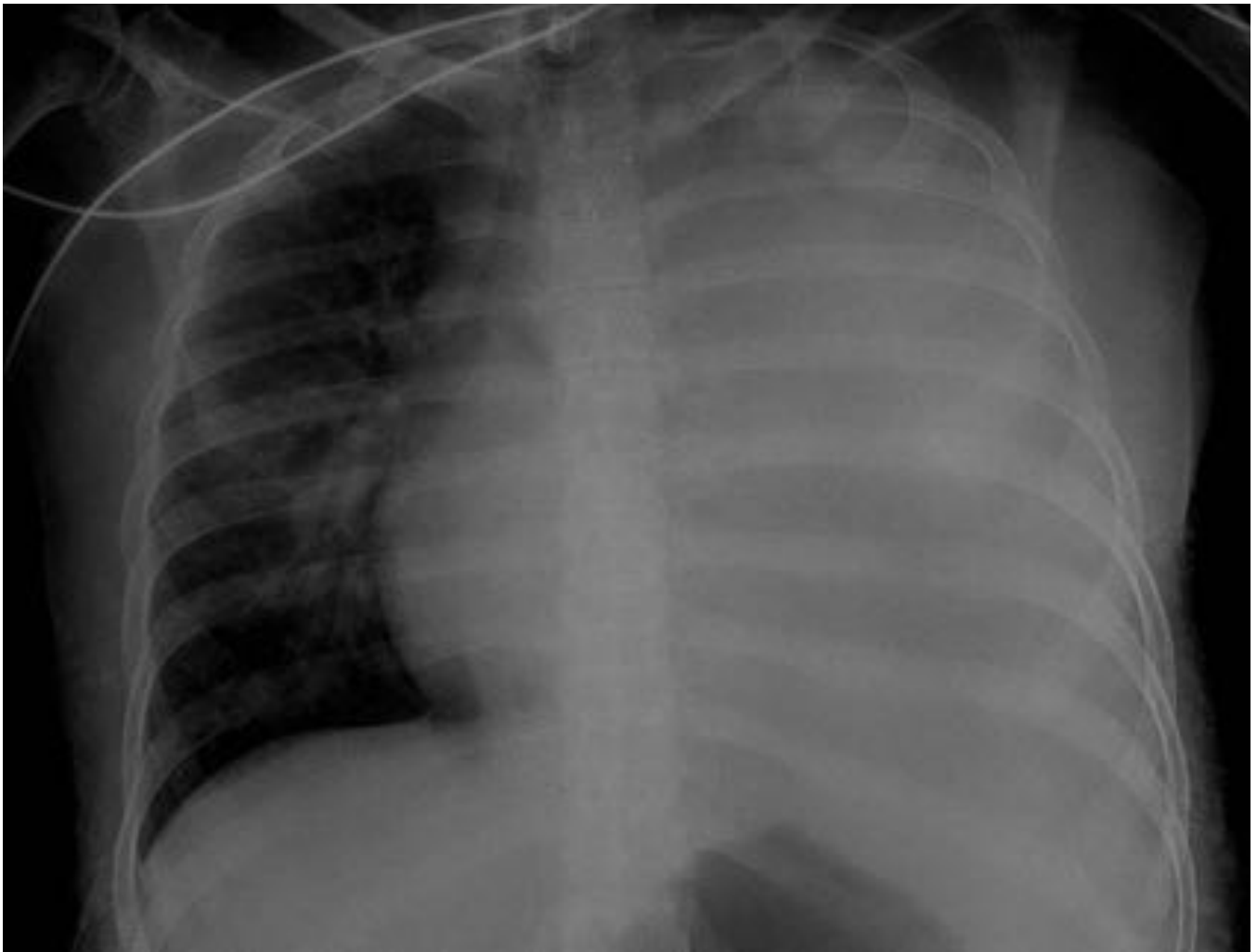


Fig. 9: Rx tórax AP (directo): hemitórax izquierdo velado con desplazamiento contralateral del mediastino.



Fig. 10: TC con contraste yodado: reconstrucción coronal. Seudoaneurisma de mamaria interna izquierda con hemotórax masivo izquierdo, atelectasia pasiva completa del pulmón de dicho lado y desplazamiento mediastínico contralateral.

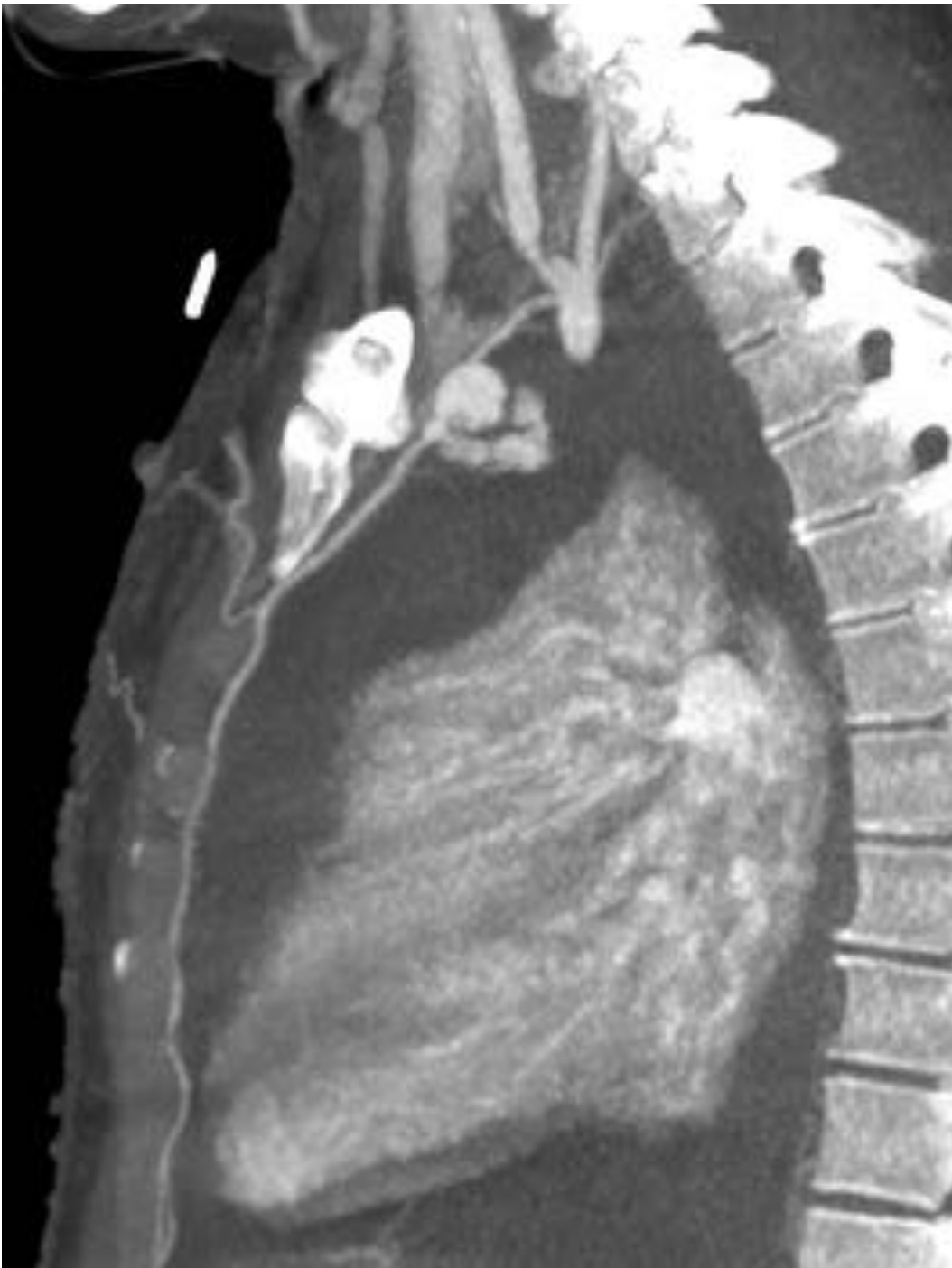


Fig. 11: TC con contraste yodado: reconstrucción sagital MIP. Mismos hallazgos que en imagen previa.



Fig. 12: TC: reconstrucción VR que muestra el pseudoaneurisma-rotura de la mamaria interna izquierda.



Fig. 13: TC: reconstrucción fusión VR-MIP que muestra el pseudoaneurisma-rotura de la mamaria interna izquierda.

Resultados

Las dos pacientes presentadas sufrieron sangrado torácico con resultado fatal, como consecuencia de sendos **seudoaneurismas-roturas de la arteria mamaria interna**, que se revela como la **única causa** descrita **en nuestro centro**.

En la literatura el principal origen de hemotórax en contexto de NF-I son los sangrados dependientes de arterias **intercostales y subclavia**.

Conclusiones

El hemotórax espontáneo es una complicación rara y potencialmente letal de la NF-I.

El embarazo de una mujer con NF-I debe considerarse como un **embarazo de alto riesgo** y requiere un apropiado consejo genético y una vigilancia muy estrecha.

El papel del **radiólogo intervencionista** puede ser fundamental para el tratamiento en casos embolizables.

Bibliografía / Referencias

- Doshi HM, Robinson S, Chalhoub T, Jack S, Denison A, Gibson G: Massive Spontaneous Hemothorax during the Immediate Postpartum Period. Tex Heart Inst J 2009.
- Brady DB, Bolan JC: Neurofibromatosis and Spontaneous Hemothorax in Pregnancy: Two Case Reports. Obstet Gynecol 1984.
- Heredia Ruiza et al. Neurofibromatosis y embarazo con resultado de muerte fetal: caso clínico. Prog Obstet Ginecol. 2007.
- Barrett JM, van Hooydonk JE, Boehm FH: Pregnancy-related Rupture of Arterial Aneurysms. Obstet Gynecol Survey 1982.
- Wei-Chou Chang et al. Spontaneous Hemothorax caused by a Ruptured Intercostal Artery Aneurism in von Recklinghausen's Neurofibromatosis. J Formos Med Assoc 2005.
- Takashi Miura et al. Spontaneous Hemothorax in Patients with von Recklinghausen's Disease. The Japanese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. Dec. 2005.
- Kim SJ et al: Endovascular Treatment of a Ruptured Internal Thoracic Artery Pseudoaneurysm Presenting as a Massive Hemothorax in a Patient with Type I Neurofibromatosis. Cardiovasc Intervent Radiol 2005.
- Butchart EG, Grotte GJ, Barnesley WC: Spontaneous Rupture of an Intercostal Artery in a Patient with Neurofibromatosis and Scoliosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1975
- Nopajaaronsri C, Lurie AA: Venous Aneurysm, Arterial Dysplasia, and Near-Fatal Hemorrhages in Neurofibromatosis Type 1. Human Pathology 1996.