

## MANEJO DE TROMBOSIS PULMONAR MASIVA EN PACIENTE CON HIPOFIBRINOGENEMIA

C. Notario, A. Sánchez, A. León, S. Jover, C. Marrero, A. Oliva, M. Ríos, V. Afonso, H. González, G. Pérez, J. Breña, P. Ríos, M.C. Mesa, M. Trujillo, A. Cabello, N. Hernanz, M. Herrera, J. García-Talavera  
*Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife*

**Fundamentos y objetivos:** Las alteraciones congénitas del fibrinógeno son una enfermedad poco frecuente y presentan una expresión clínica variable. En la literatura científica se encuentran casos de pacientes asintomáticos, pacientes con hemorragia como manifestación principal o trombosis, e incluso la combinación de ambos fenómenos en el mismo paciente o familia, existiendo poca bibliografía que detalle el manejo de estos pacientes.

**Método y paciente:** Se presenta un caso de una paciente, mujer, actualmente de 44 años, diagnosticada de hipofibrinogenemia congénita con historia de episodios trombóticos, y el manejo de los diferentes episodios. La paciente presentó un episodio de trombosis venosa profunda a los 19 años (mientras estaba en tratamiento con anticonceptivos orales). A los 31 años la paciente presenta una trombosis venosa retiniana, tras lo que se diagnostica de hipofibrinogenemia congénica, comenzando anticoagulación con acenocumarol, que se suspende tras desarrollar una hemorragia vítreo. A los 36 años tiene un ictus isquémico occipital, iniciando profilaxis con fibrinógeno. Durante la profilaxis, tras ocho años asintomática, presenta un tromboembolismo pulmonar masivo, que se resuelve con fibrinólisis con dosis estándar y reposición de fibrinógeno, y mantiene profilaxis con acenocumarol y fibrinógeno. Cuatro meses más tarde, durante la profilaxis con anticoagulación oral y el fibrinógeno, se objetiva retrombosis pulmonar e hipertensión pulmonar grave secundaria, por lo que se decide endarterectomía, con éxito.

**Resultados y conclusiones:** La paciente presenta episodios trombóticos con compromiso vital, y realizando una búsqueda bibliográfica exhaustiva no existe una descripción del manejo de la trombosis pulmonar en pacientes con alteración del fibrinógeno. Se actúa de forma empírica, con fibrinólisis en el primer episodio y posteriormente con endarterectomía tras la retrombosis, obteniendo un buen resultado. El tratamiento y profilaxis del paciente con hipofibrinogenemia debe ser individualizado, y las complicaciones graves deben ser tratadas de forma agresiva a pesar de la hipofibrinogenemia.