



## P-35 - NO HACER TAMBIÉN SALVA VIDAS

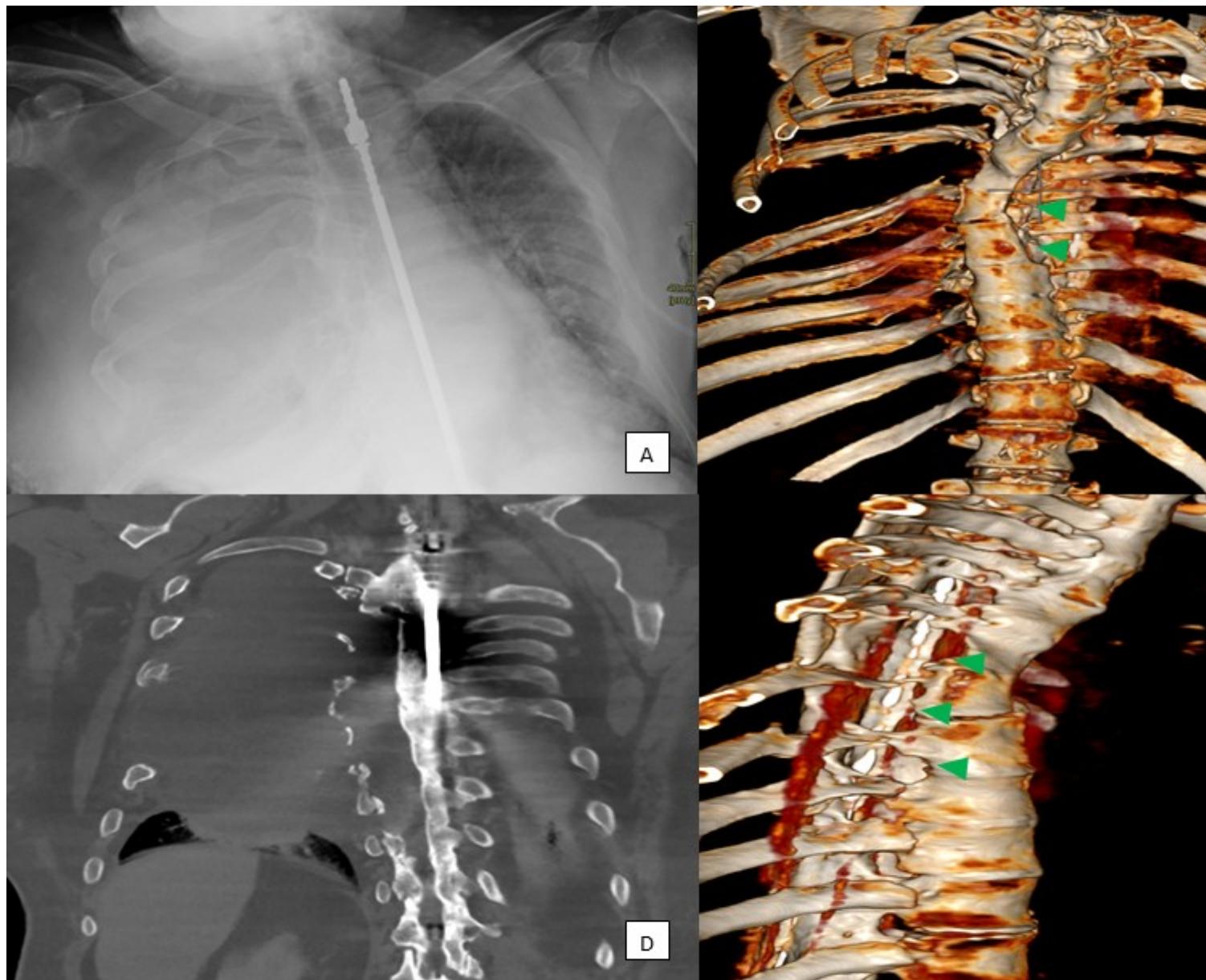
Laura Maté Miguel, Sandra Liliana Pardo Prieto, Ramón Vicente Verdú, María Elena Corpa Rodríguez, Baltasar Liebert Álvarez, Cristina Cavestany García-Matres, Pablo Pazos Lama, Esther María Martín Capón, Cruz Andrea Lora Ibarra y José Luis Gil Alonso

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

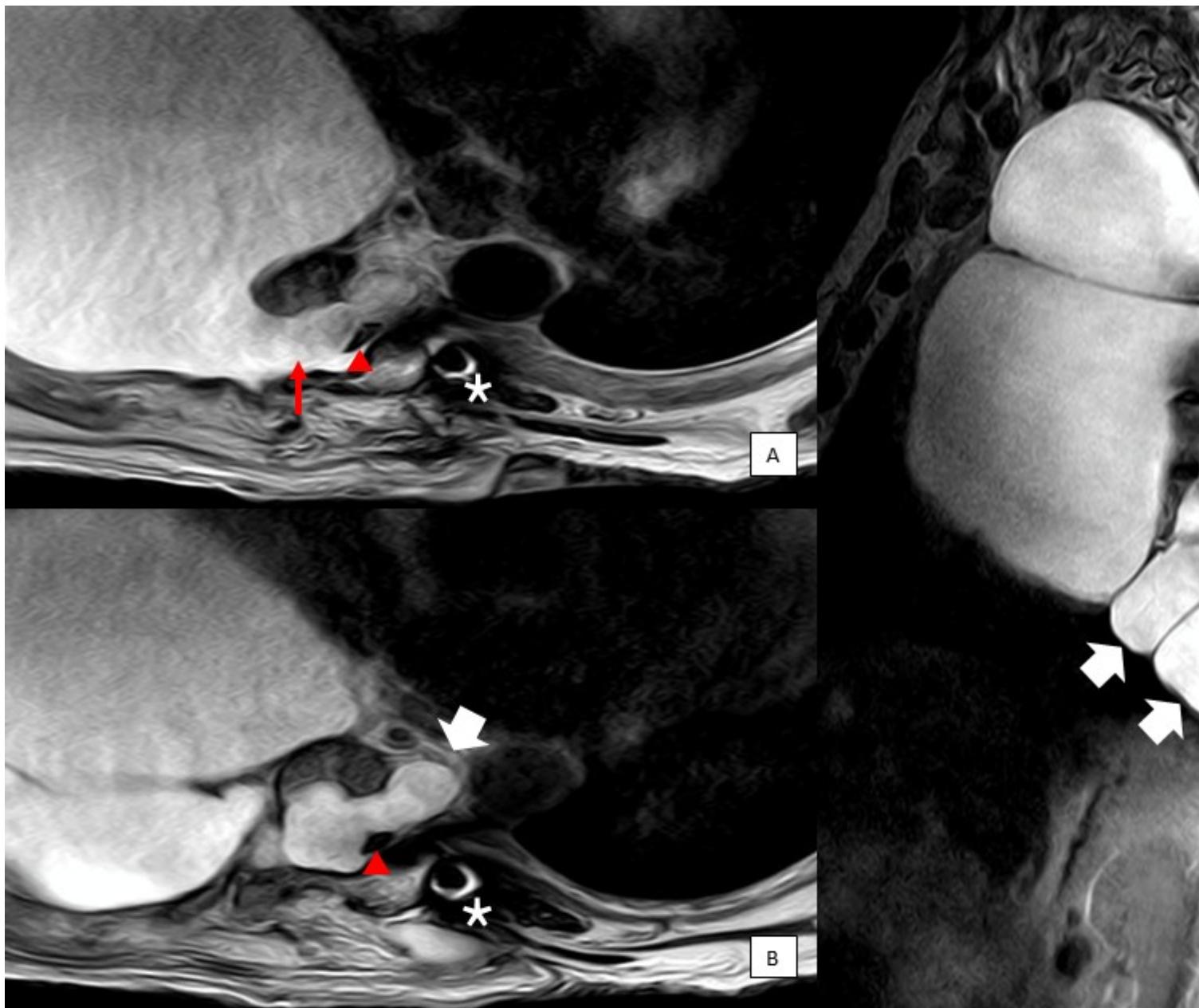
### Resumen

**Introducción:** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un síndrome neurocutáneo autosómico dominante que se asocia a la presencia de deformidades óseas y con tumores de mediastino posterior. Destacamos el valor de la realización de una adecuada historia clínica, subrayando la importancia de la interpretación de las pruebas complementarias para el abordaje de los pacientes, ya que un fallo en su análisis puede conllevar graves consecuencias.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un paciente con NF1 y meningocele torácico derecho de gran tamaño. Exploramos tanto el enfoque diagnóstico como el manejo médico, así como su evolución posterior. De madrugada, nos avisan desde urgencias por un varón institucionalizado con insuficiencia respiratoria grave y un pulmón blanco derecho en la radiografía de tórax, para valorar la colocación de un drenaje torácico (fig. 1a). Varón de 62 años con obesidad, síndrome depresivo, hipoacusia y NF1, e intervenido por Neurocirugía por escoliosis mediante fijación metálica vertebral. En estudios de imagen realizados en otro centro (fig. 2), destaca la deformidad de los cuerpos vertebrales dorsales junto con meningoceles derechos que ocupan todo el hemitórax, desplazando el pulmón inferiormente. Se coloca una derivación lumboperitoneal que finalmente, tras su mala tolerancia, se retira. Debido a la ausencia de pruebas de imagen previas en nuestro centro, se realiza una Tomografía Computarizada donde aparecen lesiones de baja densidad y de gran tamaño, correspondientes a meningoceles, con marcado remodelado de los cuerpos vertebrales dorsales y los agujeros foraminales, condicionando desplazamiento y colapso del parénquima pulmonar derecho, así como desplazamiento mediastínico contralateral (fig. 1). Dados los antecedentes del paciente, se descarta la colocación de drenaje torácico por las potenciales complicaciones neurológicas, como son la infección y el cambio de presiones en el canal raquídeo, con el consecuente enclavamiento. El paciente ingresa en el servicio de Neumología, siendo finalmente diagnosticado de gripe A y neumonía bibasal. Recibe tratamiento con antibioterapia y ventilación mecánica no invasiva, presentando importante mejoría clínica. Su caso es valorado por el equipo de Neurocirugía, quienes descartan la actitud quirúrgica debido a la mejoría del paciente y al antecedente de fallo de la derivación lumboperitoneal. Actualmente el paciente está recibiendo rehabilitación motora y respiratoria.



**Figura 1.** A) Rx de tórax. Alteración de la morfología de los arcos costales derechos con ampliación de los espacios intercostales. Aumento de densidad del hemitórax derecho que no borra la base pulmonar ni el contorno cardíaco derecho, hallazgos en favor de una escoliosis de convexidad derecha con remodelado óseo significativo sobre los agujeros de conjunción de las vértebras dorsales y lumbares, así como sobre la totalidad del hemitórax derecho y que parece depender del canal raquídeo (asterisco azul). Barra correctora de escoliosis. B) Rx de tórax. C) Reconstrucción 3D de la escápula y el húmero. D) Reconstrucción 3D de la columna vertebral.



**Figura 2.** Resonancia magnética de columna dorsolumbar. **A,B)** Se aprecia lesión marcadamente hiperintensa en las secciones raquídeo, que remodela significativamente el cuerpo vertebral y los agujeros foraminales (flecha roja) y se extiende al espacio raquídeo (cabeza de flecha roja). Artefacto de susceptibilidad en región paravertebral izquierda compatible con barrera meningocele. **B,C,D)** Se aprecian lesiones de características similares en los agujeros de conjunción subyacentes, en relación

**Discusión:** Los meningoceles torácicos son una patología poco frecuente, benigna y de difícil manejo terapéutico. Deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las masas de mediastino posterior en pacientes con NF1. Ante el hallazgo radiológico de un pulmón blanco en estos casos, es importante realizar otras pruebas de imagen para caracterización de la lesión, ya que la colocación de un drenaje torácico podría conllevar consecuencias fatales para el paciente. Aunque la derivación lumboperitoneal es la opción quirúrgica menos invasiva, puede fallar en algunos casos. Ante esta posibilidad, existen otras alternativas más invasivas como el drenaje controlado y la plicatura toracoscópica o abierta junto con el sellado del defecto, requiriendo por tanto la adecuada selección de los pacientes. Destacamos el desafío al que nos enfrentamos, siendo fundamental el manejo individualizado y el enfoque multidisciplinar en los casos complejos.