

# Meningocele intratorácico en la enfermedad de Von Recklinghausen. Presentación de un caso

J. Fernández Guerra, A. Blanco Orozco\*, F. Rodríguez Panadero, A. Segado Soriano, A. Ginel Cañameque\* y J. Castillo Gómez

Servicios de Neumología y \*Cirugía Torácica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

La causa más frecuente de tumores en el mediastino posterior en jóvenes suele ser los tumores neurogénicos. El meningocele se ha descrito excepcionalmente como causa de masa en dicha región, y los casos se han comunicado fundamentalmente en pacientes con neurofibromatosis. Presentamos un caso clínico de un paciente con neurofibromatosis tipo I y meningocele intratorácico.

**Palabras clave:** Meningocele. Neurofibromatosis. Tumores de mediastino posterior.

*Arch Bronconeumol 1995; 31: 418-420*

## Introducción

La neurofibromatosis (NF) o enfermedad de Von Recklinghausen puede asociarse a la presencia de masas mediastínicas posteriores, correspondiendo en la mayoría de los casos a tumores neurogénicos, fundamentalmente neurofibromas<sup>1</sup>. También se ha descrito la existencia de meningoceles laterales, aunque de forma excepcional.

Presentamos el caso de un paciente joven, con imagen radiológica de masa en el mediastino posterior cuyo diagnóstico correspondió a un meningocele.

## Caso clínico

Paciente de 20 años de edad que acudió a las consultas para estudio de cuadro febril prolongado. Entre sus antecedentes familiares destacaba padre con tuberculosis (TBC) pulmonar y osteoarticular, y un hermano con un tumor cerebral y manchas cutáneas "café con leche" que padeció TBC pulmonar y realizó tratamiento de forma correcta. Entre sus antecedentes personales destacaba una intervención por escoliosis a los 14 años de edad con implantación de una barra de Harrington y postoperatorio de la interven-

## Intrathoracic meningocele in Von Recklinghausen's disease. A case report

Posterior mediastinal tumors in young people are most often neurogenic. The presence of a meningocele has occasionally been described as causing mass in the region and cases reported have mainly been in patients with neurofibromatosis. We describe a patient with type I neurofibromatosis and intrathoracic meningocele.

**Key words:** Meningocele. Neurofibromatosis. Posterior mediastinal tumors.

ción complicado con hemorragia digestiva alta por lesiones agudas de la mucosa gástrica. Tras la intervención quedó asintomático. En los últimos años hábito tabáquico de 10 cigarrillos/día.

Dos meses previos al estudio actual presentó un cuadro de tos con febrícula que cedió con antibióticos de forma ambulatoria. Un mes después presentó un cuadro similar que mejoró con tratamiento antibiótico, pero tras suspender el mismo volvió a presentar recaída consistente en tos con expectoración mucosa, rinorrea, odinofagia y molestias óticas, razón por la cual se remitió al hospital para estudio.

En la exploración clínica presentaba un buen estado general, destacando en la inspección la existencia de múltiples manchas color "café con leche" y varias lesiones verrugosas en piel, así como nódulos pigmentados en iris compatibles con nódulos de Lisch. Cicatriz de intervención paravertebral derecha. La faringe presentaba signos inflamatorios y en la auscultación torácica existían mínimos crepitantes en la base derecha. El resto de la exploración fue normal. Los datos de la exploración y el antecedente familiar eran compatibles con el diagnóstico de neurofibromatosis tipo I (NF-1), según los criterios diagnósticos actuales<sup>2</sup>.

Los análisis practicados (hemograma, bioquímica general y hepática, serología para neumonías atípicas) fueron normales. Baciloscopias de esputo e IFD de esputo para *Legionella* normales. La radiografía de tórax (fig. 1) mostró la existencia de una masa de unos 6 cm de diámetro de densidad homogénea, nítida, de bordes bien definidos, que en la placa lateral se encontraba situada en mediastino posterior, a nivel paravertebral derecho aproximadamente a la altura de D7.

Correspondencia: Dr. J. Fernández Guerra. López de Gomara, 18, 3.º A. 41010 Sevilla.

Recibido: 25-1-95; aceptado para su publicación: 21-2-95.

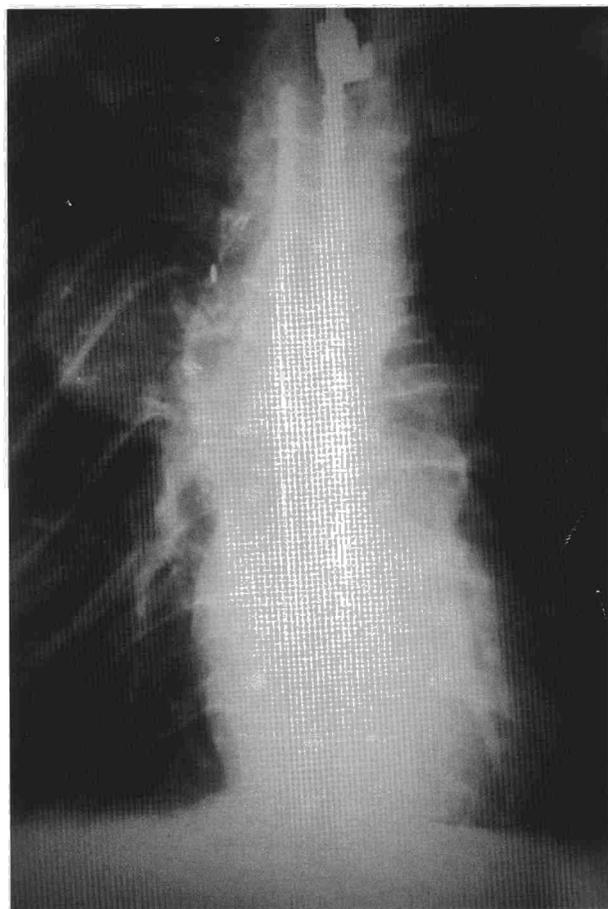


Fig. 1. Radiografía posteroanterior de tórax. Masa redondeada bien circunscrita que parece estar situada en mediastino posterior. La densidad metal corresponde a una barra de Harrington.

La tomografía computarizada torácica (fig. 2) confirmó los hallazgos de la radiografía de tórax, demostrando la existencia de una masa bien delimitada, con densidad líquido que hacía protrusión a través del agujero intervertebral hacia el mediastino posterior, sin compresión de órganos adyacentes ni lesión del cuerpo vertebral. Una ecografía torácica demostró que la masa tenía contenido líquido.

Ante la sospecha de tumor neurogénico y dada la tendencia de los mismos a la malignización en pacientes jóvenes se optó por el tratamiento quirúrgico. Se realizó toracotomía sobre cicatriz previa, apreciándose tumoración en surco costovertebral de contenido líquido, sin pedículo, procediéndose a la resección tras cerclaje previo. El diagnóstico anatomopatológico fue de tejido fibroso con raíces de nervios compatible con meningocele. La evolución posterior fue buena y sin complicaciones, encontrándose el paciente asintomático.

## Discusión

Las neurofibromatosis (NF) son un conjunto heterogéneo de al menos dos trastornos hereditarios con transmisión autosómica dominante y variable expresividad clínica, caracterizados por la presencia de anomalías progresivas de la piel, sistema nervioso



Fig. 2. TAC de tórax. Meningocele torácico lateral derecho asociado a agrandamiento del orificio intervertebral.

central y periférico, esqueleto, glándulas de secreción interna y, en ocasiones, otros órganos y sistemas<sup>3</sup>. Se pueden observar dos formas clínicas de la enfermedad: la NF-1 o enfermedad de Von Recklinghausen y la neurofibromatosis tipo II, siendo la más frecuente la primera, cuyo rasgo fenotípico predominante lo constituyen las llamadas “manchas café con leche” y los tumores de los nervios periféricos. En la NF-1 estos tumores pueden ser tanto neurofibromas como schwannomas<sup>4</sup>, encontrándose en la piel o en los nervios periféricos profundos. De ahí que en estos pacientes exista una mayor propensión a presentar tumores mediastínicos. La NF se asocia también con deformidades óseas, como espondilolistesis o agrandamiento del orificio intervertebral, pero la deformidad ósea más frecuente es la escoliosis<sup>5</sup>. En el caso descrito el paciente había sido intervenido de escoliosis a los 14 años.

El meningocele paravertebral es una anomalía poco frecuente de las meninges, que se manifiesta por la protrusión lateral de la duramadre y la aracnoides a través del orificio intervertebral, proyectándose en el canal torácico posterior. El 85% de los meningocelos paravertebrales torácicos se han encontrado en pacientes con neurofibromatosis<sup>6</sup>. El primer caso fue descrito por Pohl<sup>7</sup> en 1933, y desde entonces tan sólo se han descrito una centena de casos<sup>8-10</sup>, siendo menos frecuentes que los neurofibromas. Ocasionalmente estos meningocelos pueden ocurrir a nivel cervical<sup>11</sup>, lumbar o sacro<sup>12</sup>.

Clínicamente los pacientes con un meningocele pueden presentar tos o disnea, pero lo más frecuente es el hallazgo accidental en un paciente asintomático<sup>13</sup>. En otras ocasiones pueden ocasionar sintomatología neurológica, como déficit sensoriales, debilidad, hiperreflexia o paresia severa por compresión medular, siendo necesario el tratamiento quirúrgico<sup>14</sup>. En nuestro caso la sintomatología fue atribuida a infección de vías altas, y el hallazgo radiológico de la masa en mediastino posterior fue casual. Esto se corrobora por el hecho de que en la tomografía no existía compresión de parénquima pulmonar ni neumonitis obstructiva.

En el diagnóstico diferencial de una masa en mediastino posterior en un paciente con NF hay que



incluir en primer lugar las neoplasias primarias como el neurofibroma o neurinoma, que se extienden desde el espacio intradural al extradural. Sin embargo, también hay que pensar en la posibilidad de que se trate de un meningocele, como en el presente caso.

En los últimos años han adquirido importancia las técnicas de imagen para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con masas de mediastino posterior. En un primer momento, la mielografía proporcionó una técnica útil para la evaluación de un posible meningocele<sup>15</sup>. Posteriormente la TAC y la RMN han permitido una localización exacta de los meningocelos torácicos<sup>16</sup> y una aproximación diagnóstica mediante el estudio de densidades, así como para valorar el carácter invasivo o no de la masa<sup>17,18</sup>. En nuestro caso se realizó una TAC donde se pudo observar la existencia de una masa de paredes delgadas que, desde el canal medular, sobresalía a través del orificio intervertebral. Abe et al<sup>19</sup> han demostrado recientemente un movimiento pulsátil del líquido cefalorraquídeo en un caso de meningocele intratorácico. Sin embargo, es posible obtener información exacta de la forma, tamaño, relaciones anatómicas con los órganos circundantes y características internas de la masa quística con técnicas de resonancia magnética habituales, sin introducción de contraste en el canal medular, como en el caso de Nakasu et al<sup>14</sup>.

Aunque poco frecuente, el meningocele debe incluirse en el diagnóstico diferencial de una masa en mediastino posterior, sobre todo en pacientes con NF-1.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Reed JC. Radiología torácica (3.ª ed.). Barcelona: Doyma, 1993.
2. National Institutes of Health. Neurofibromatosis. Consensus Development Conference statement. 13-15 de julio 1987; 12.
3. Farreras P, Rozman C. Medicina Interna (12.ª ed.) Barcelona: Doyma, 1992.
4. Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD. Neurology in Clinical Practice. 1.ª Ed. Stoneham: Butterworth-Heinemann, 1991; 1.324-1.327.
5. Shufflebarger HL. Cotrl-Dubouset instrumentation in Neurofibromatosis spinal problems. Clin Orthop 1989; 245: 24-28.
6. Erkulvrawatr S, El Gammal T, Hawkins J et al. Intrathoracic meningocelos and neurofibromatosis. Arch Neurol 1979; 36: 557-559.
7. Pohl R. Meningokele im Brustraum unter dem Bilde eines intrathorakalen Rundschattens. Roentgenpraxis 1933; 5: 747-749.
8. Hertzog P, Besnard L, Toty C, Personne C, Seigneur. Méninocèles intrathoraciques. A propos de 4 observations. Rev Mal Resp 1973; 1: 97-117.
9. Maiuri F, Corriero G, Giampaglia F, Simonetti L. Lateral Thoracic Meningocele. Surg Neurol 1986; 26: 409-412.
10. Pin CC. Lateral thoracic meningocele associated with neurofibromatosis: total excision by posterolateral extradural approach. A case report. Spine 1989; 14: 129-131.
11. Benny C, Li DKB. Anterolateral cervical meningocele in association with Neurofibromatosis: MR and CT studies. J Comput Assist Tomogr 1989; 13: 692-695.
12. Mellion BT, George ME, Fischer DK, Lidsky MD, Baskin DS. Anterior sacral meningocele and tuberculosis spondylitis of the sacrum in a patient with neurofibromatosis. Case report and review of the literature. Neurofibromatosis 1989; 2: 299-308.
13. Gibbens DT. Lateral thoracic meningocele in a patient with neurofibromatosis. AJR 1991; 156: 1.299-1.300.
14. Nakasu Y, Minouchi K, Hatsuda N, Nakasu S, Handa J. Thoracic meningocele in Neurofibromatosis: CT and MR findings. J Comput Assist Tomogr 1991; 15: 1.062-1.064.
15. Weinreb JC, Arger PH, Grossman R, Samuel L. Case report. CT metrizamide myelography in multiple bilateral intrathoracic meningocelos. J Comput Assist Tomogr 1984; 8: 324-326.
16. Chee CP. Lateral thoracic meningocele associated with neurofibromatosis: total excision by posterolateral extradural approach. Spine 1989; 14: 129-131.
17. Levine E, Huntrakoon M, Wetzel LH. Malignants nerve-sheath neoplasms in neurofibromatosis; distinction from benign tumors by using imaging techniques. AJR 1987; 149: 1.059-1.064.
18. Arbib F, Pret Ph, Guerin JC. Meningocele et neurinome thoraciques compliquant una maladie de Von Recklinghausen. Rev Pneumol Clin 1994; 50: 132-134.
19. Abe T, Kojima K, Nishimura H, Uchida M, Koganemaru M, Ohtake H. A case of intrathoracic meningocele accompanied by Recklinghausen's disease. Neuroradiology 1990; 32: 535.