

N° 273

**NEUROFIBROMA DIFUSO ESPINAL
(NEUROFIBROMATOSIS)**

Autores:

FRANCISCO DI BLASI

SANTIAGO NEIRA

MIGUEL GASPAR

SEBASTIÁN MÉNDEZ

RAÚL PITTORINO

GISELA BOZZA

MARTIN UCHA

HOSPITAL MILITAR CENTRAL H GrI 601
Dr Cir My Cosme Argerich



Presentación clínica

Paciente femenino de 33 años de edad que no presenta antecedentes de relevancia, consulta en servicio de guardia médica por presentar cuadro caracterizado por disartria, disfagia, marcha disbásica, paraparesia espástica, debilidad de miembros superiores, hipoestesia dorsal acompañado de signo de Babinski bilateral y clonus a predominio izquierdo.

Descartándose causas encefálicas, se realiza estudio de la columna vertebral, evidenciándose LOE en íntima relación con la médula espinal a nivel dorsal el cual es biopsiado, siendo su resultado no concluyente por muestra insuficiente, debido a la dificultad para tomar la muestra por su localización y relaciones con cordón espinal.

La paciente luego se aleja del equipo médico, abandonando el curso diagnóstico.

Reingresa al sistema hospitalario 5 años después, por caída de propia altura y posterior reinicio de la sintomatología ya experimentada, sumándose pérdida de control de esfínteres. No se evidenciaron lesiones osteotraumaticas ni cambios significativos con respecto al estudio previo.

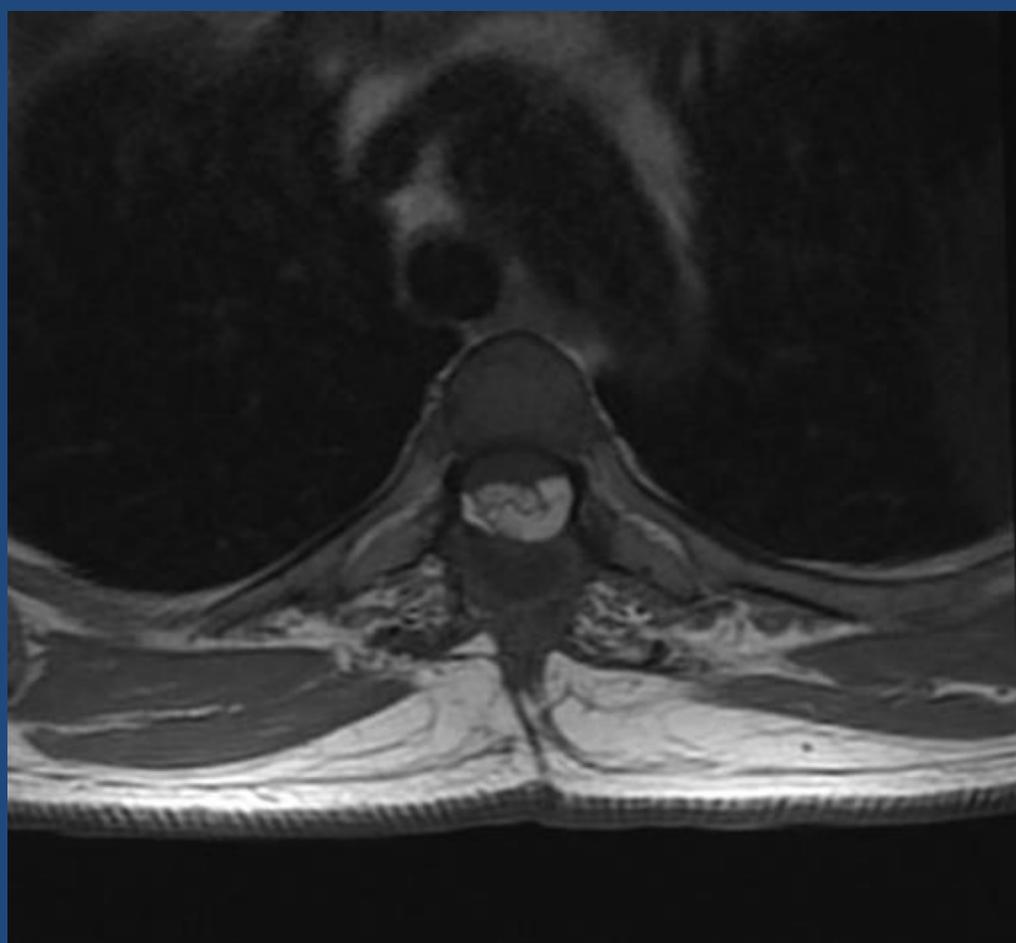
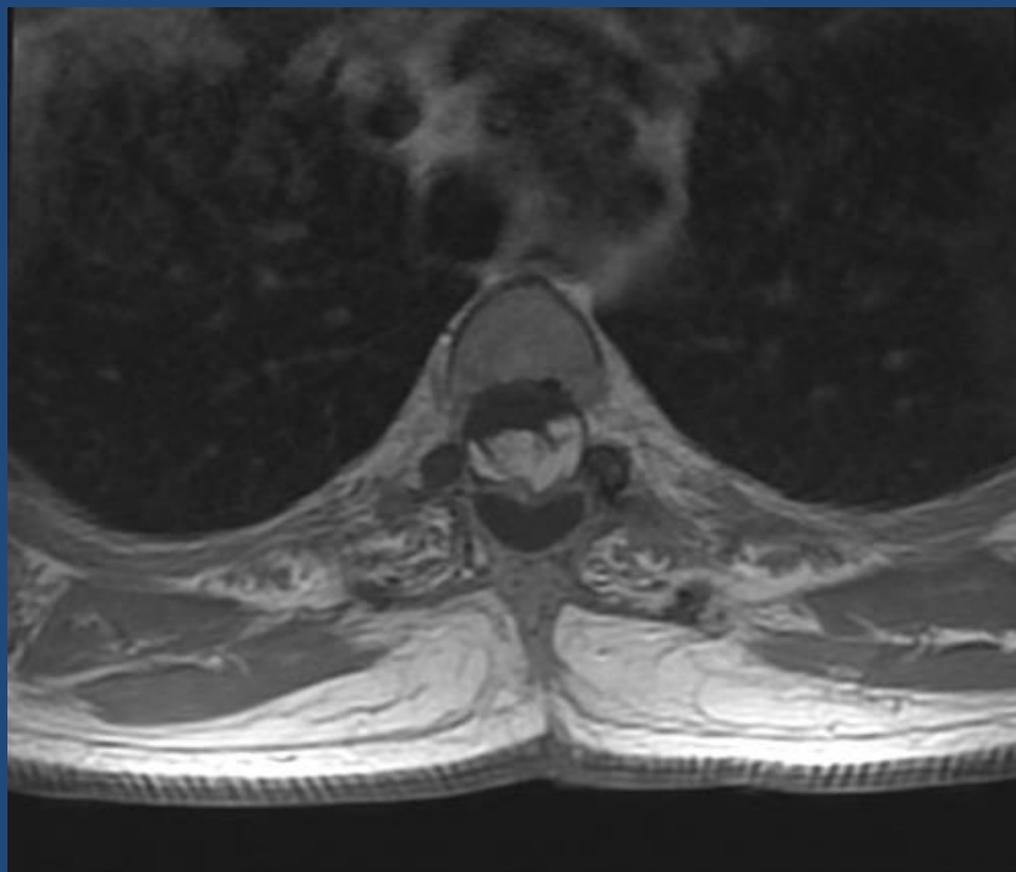
Se decide la realización de extirpación quirúrgica del LOE.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

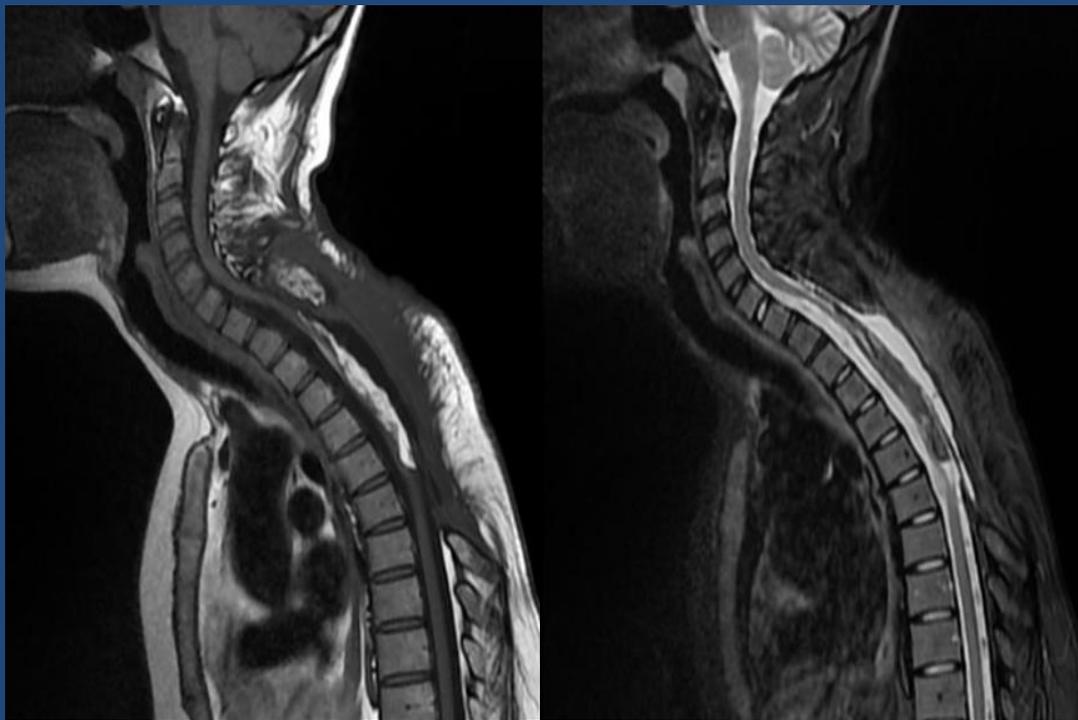
RMN DE COLUMNA DORSAL CON GADOLINIO

Se observan estigmas postquirúrgicos extendidos desde T3 a T7 con laminectomía ampliada. A dicho nivel, de localización intradural se observa la presencia de una voluminosa formación hiperintensa en las secuencias de pulsos de T1 la cual impresiona corresponder a tejido graso.





Persiste colección líquida residual extradural vinculado al abordaje quirúrgico, extendida entre T3 y T6.



Anatomía patológica de pieza quirúrgica:

Tumor intrarraquídeo dorsal (Proliferación de cel. De Schwann, con tejido con degeneración MIXOIDE)

Al momento del presente no se dispone de los estudios previos o antecedentes quirúrgicos necesarios para efectuar dicha discriminación. El proceso expansivo graso (lipoma) se continúa con las fibras dorsales del cordón medular a nivel de T2 hasta T5 con un notable adelgazamiento de las fibras remanentes de cordón dorsal.

Los cuerpos vertebrales impresionan respetados.

Diagnóstico Definitivo :

NEUROFIBROMA DIFUSO

Discusión:

La neurofibromatosis (NF) es una entidad de carácter autosómica dominante con alto potencial de formación tumoral de tejido ectodérmico.

La misma se clasifica en dos tipos I y II, presentando el tipo II afectación del sistema nervioso central, como es el caso de nuestra paciente presentando afectación medular. Pueden presentarse al mismo tiempo como schwannomas intracraneales (principalmente vestibulares bilaterales) como expresión mas frecuente de la patología, así como también meningiomas, ependimomas y cataratas. La presentación de una sola entidad, como el caso presentado, es rara e infrecuente.

El tipo II tiene una frecuencia mucho menor con respecto al tipo I, teniendo una incidencia de 1 en 50,000 pacientes, presentándose en paciente jóvenes-adultos. Al mismo tiempo solo el 50 % de los casos tienen un progenitor con la misma condición.

Debido a su extensa afectación del sistema nervioso central, el método de elección para su estudio es la resonancia magnética, siendo su diagnóstico definitivo.

Conclusión:

La alta variabilidad interpersonal de las diferentes entidades que se presentan habitualmente en pacientes con NF II, hace que sea una patología no solo poco frecuente sino también con alta diversidad imagenológica, especialmente en los casos sin incidencia de schwannomas bilaterales del VIII par craneal (su entidad mas frecuente).

Si bien la clínica no es específica, la presentación de estas entidades en pacientes jóvenes-adultos debe generar la sospecha diagnóstica, apoyándose principalmente en la resonancia magnética como principal método diagnóstico imagenológico.