



0429

HIDROCEFALIA POR MEMBRANA EN ACUEDUCTO DE SILVIO EN NEUROFIBROMATOSIS 1

Melnechuk, Patricia Natalia⁽¹⁾ | Morereira, Patricia Rossana ⁽¹⁾ | Mayer, María Laura ⁽¹⁾ | Spaciuk, Alejandra Elizabeth ⁽¹⁾ | Ranalletti, María Laura ⁽¹⁾ | Rugilo Carlos Adrian ⁽²⁾

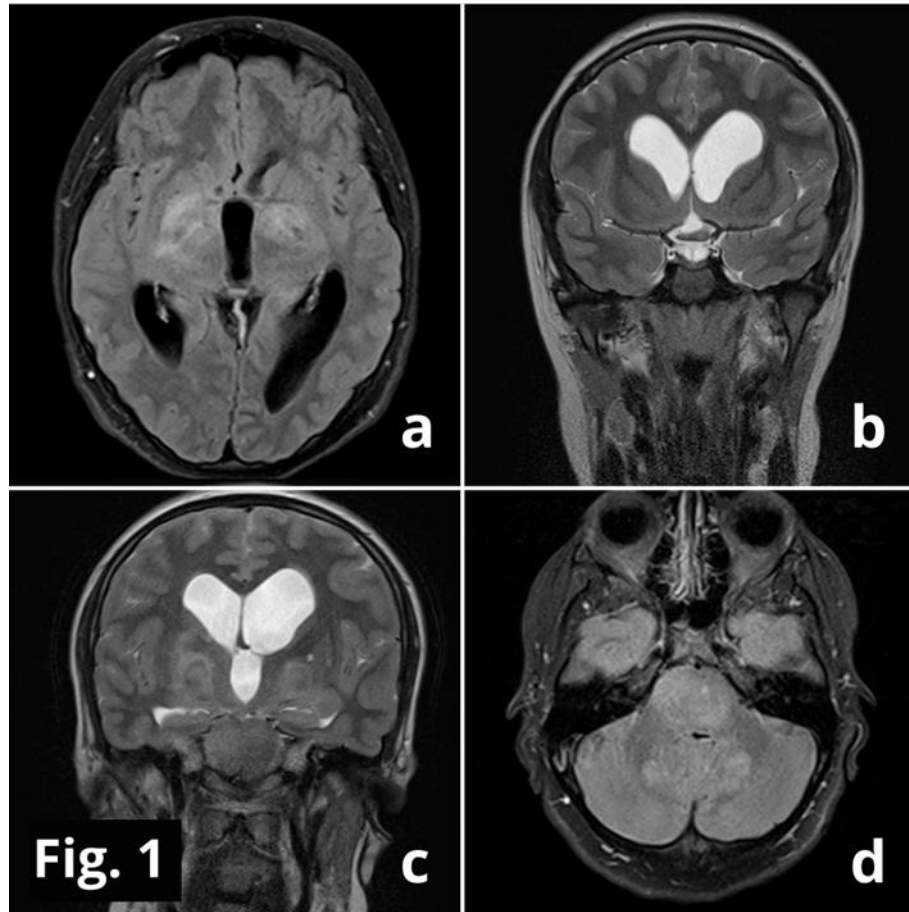
(1) Hospital de Pediatría “Dr. Fernando Barreyro”
Posadas, Misiones
nmel nec@gmail.com / lauramayer81@icloud.com

(2) Hospital Garrahan. Buenos Aires (Capital)

PRESENTACIÓN DEL CASO

- Niña de 13 años con criterios de neurofibromatosis 1(NF1):
 - * nódulos iridianos ,
 - * múltiples maculas café con leche,
 - * efélides axilares e inguinales,
 - * y neurofibromas.
- Estenosis de arteria renal izquierda, HTA controlada con antihipertensivos.
- Presenta cefalea de frecuencia semanal, parietal, opresiva, de intensidad moderada que cede con AINES. No aura ni convulsiones. Buen rendimiento académico.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:



- Hidrocefalia supratentorial con edema transependimario.
- Descenso bulbar y de amígdalas cerebelosas.
- Lesiones con señal difusa hiperintensas en T2 y FLAIR, sin refuerzo postcontraste (Fig 1): en protuberancia, mesencéfalo, ambos globos pálidos y sustancia blanca de ambos hemisferios cerebeloso.
- Engrosamiento focal isoíntenso en T1 y T2 del quiasma óptico y de amígdala cerebral.



Se realizó secuencia T2 3D para evaluar el acueducto de Silvio, evidenciando una membrana transversal(fig 2).

CONCLUSION

La hidrocefalia en este caso está provocada por una membrana transversal en el acueducto de Silvio y no por las lesiones halladas en tronco, teniendo este diagnóstico implicancia en el tratamiento.

DISCUSIÓN:

- Las lesiones del tronco cerebral podrían corresponder a focos de vacuolización de la mielina, hamartomas o glioma en relación a NF1, con ligero efecto de masa. Estos focos pueden involucionar espontáneamente a mayor edad.
- La hidrocefalia asociada a NF-1 no es rara, aunque los tipos de obstrucción son diversos: sinequias, hamartomas, vacuolización periacueductales/tectales, hamartomas cerebelosos o del tegmentum pontino, glioma del tronco encefálico, membrana transversal o una combinación de ellas.
- Hamartomas en la zona periacueductal son un hallazgo frecuente en pacientes con NF-1 con hidrocefalia, siendo más raro la presencia de membrana transversal.

BIBLIOGRAFÍA

- J. Barkovich. Pediatric Neuroimaging. Fifth edition. 2012. LWW.
- J. C. Suarez. Hidrocefalia por Estenosis del Acueducto de Silvio.
- J. C. Viano. Agosto 1986 . Asociación Argentina de Neurocirugía.
<https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1060>