



“FACOMATOSIS:
LO QUE EL
RADIOLOGO
DEBE CONOCER”

AUTORES:

Carlos Videla

Sabrina Miralles

Daniela Grosso

Florencia Sanguinetti

Nancy Torres

Jorge Alvarez





OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Realizar la revisión de los hallazgos frecuentes y patognomónicos en resonancia magnética encefálica de las facomatosis estudiadas en nuestro servicio en el período comprendido entre 2016 y 2018.





REVISIÓN DEL TEMA

Las facomatosis o síndromes neurocutaneos, comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que afectan principalmente a estructuras de origen ectodérmico: sistema nervioso, piel, nervio óptico, globo ocular y su contenido.

También puede presentar compromiso visceral.





REVISIÓN DEL TEMA

Tradicionalmente comprende 4 enfermedades:

Neurofibromatosis de Von Recklinghausen, Esclerosis tuberosa, Síndrome de Von Hippel Lindau y Síndrome de Sturge Weber; existiendo otras entidades menos frecuentes que se incluyen dentro de este grupo como ser: melanosis neurocutánea, ataxia telangiectásica, meningiomatosis, síndrome de Cowden y otros.





REVISIÓN DEL TEMA

La resonancia magnética resulta de utilidad por varias razones; desde el punto de vista diagnóstico en algunas entidades las alteraciones son patognomónicas y puede de esta forma confirmar la sospecha clínica, además permite realizar controles periódicos, detectar aparición de nuevas lesiones y descartar afección familiar.

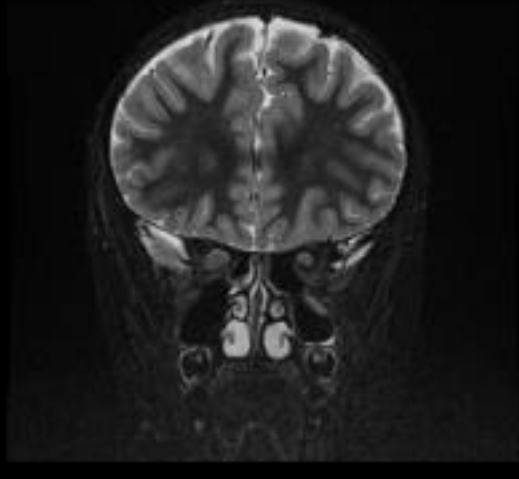
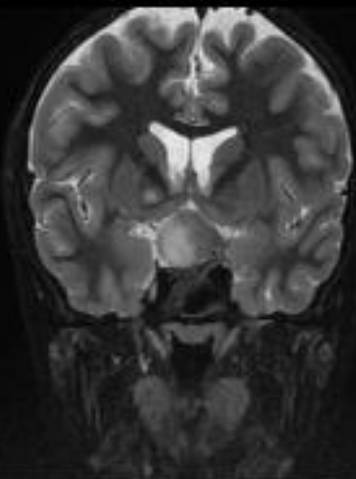
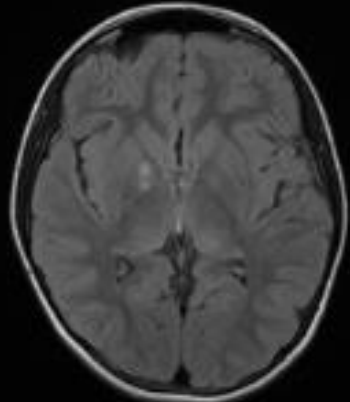
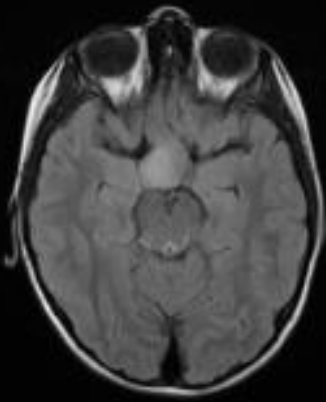
También presenta utilidad en la planificación terapéutica.





HALLAZGOS IMAGENELÓGICOS

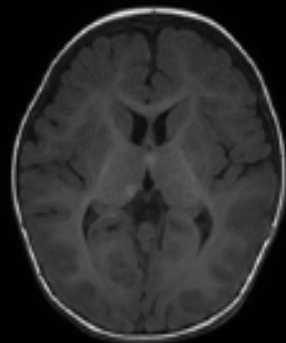
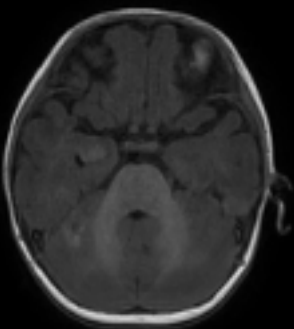
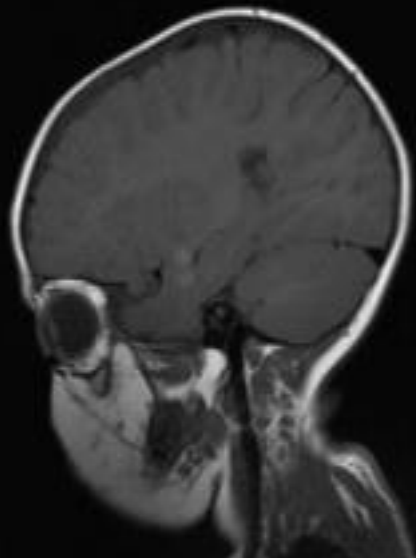
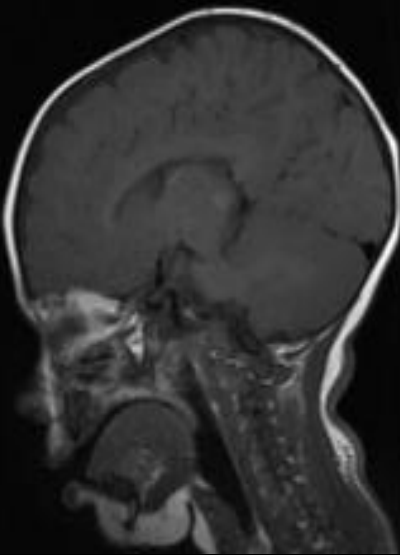
Neurofibromatosis tipo I :
Imágenes hiperintensas en globus
palidus der. Glioma óptico der.





HALLAZGOS IMAGENELÓGICOS

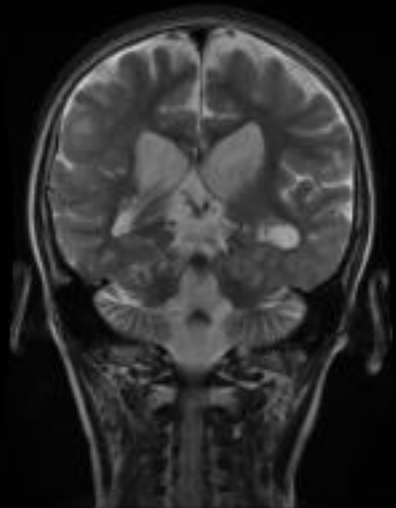
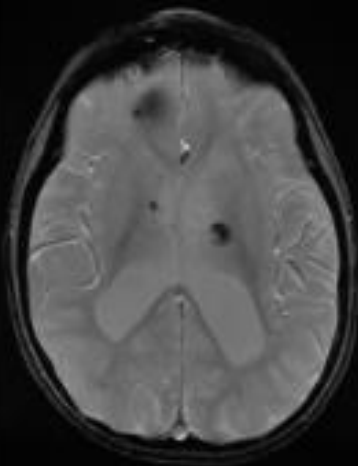
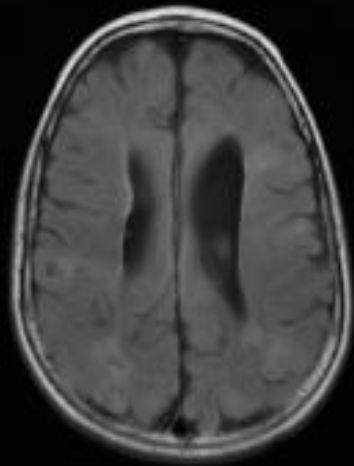
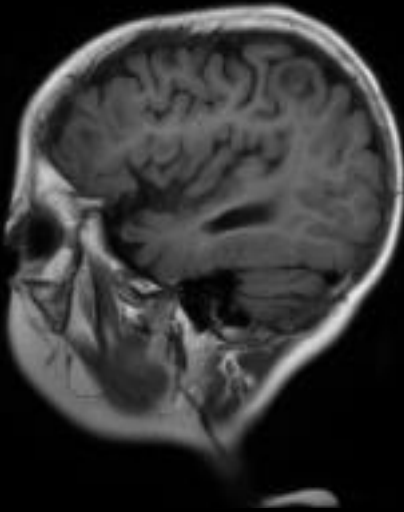
Melanosis neurocutánea: Imágenes hiperintensas en T1 en tálamo, corteza temporal y núcleos dentados.





HALLAZGOS IMAGENELÓGICOS

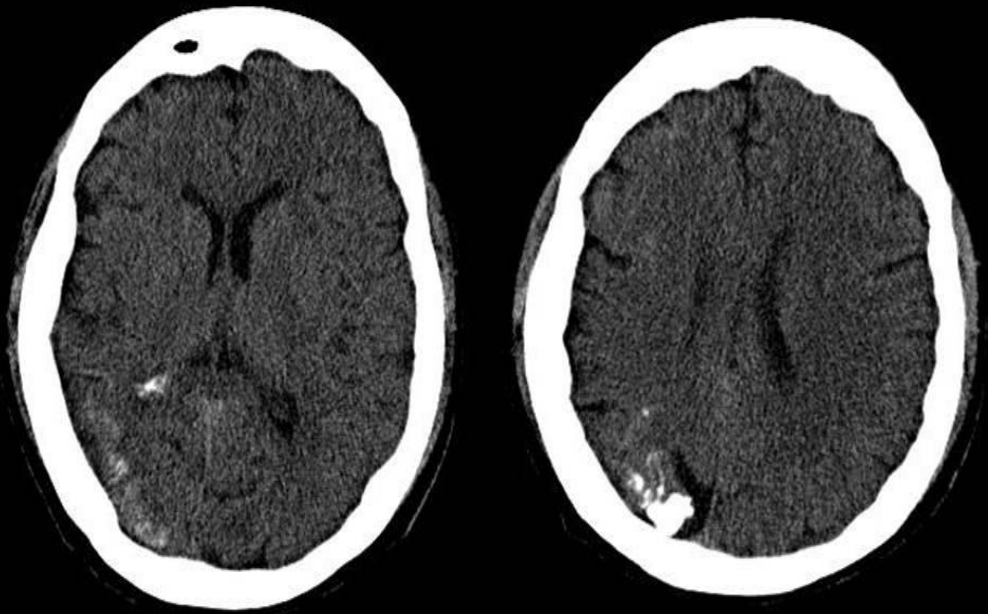
Esclerosis tuberosa: nódulos subependimarios , tubers corticales y hamartomas calcificados.





HALLAZGOS IMAGENELÓGICOS

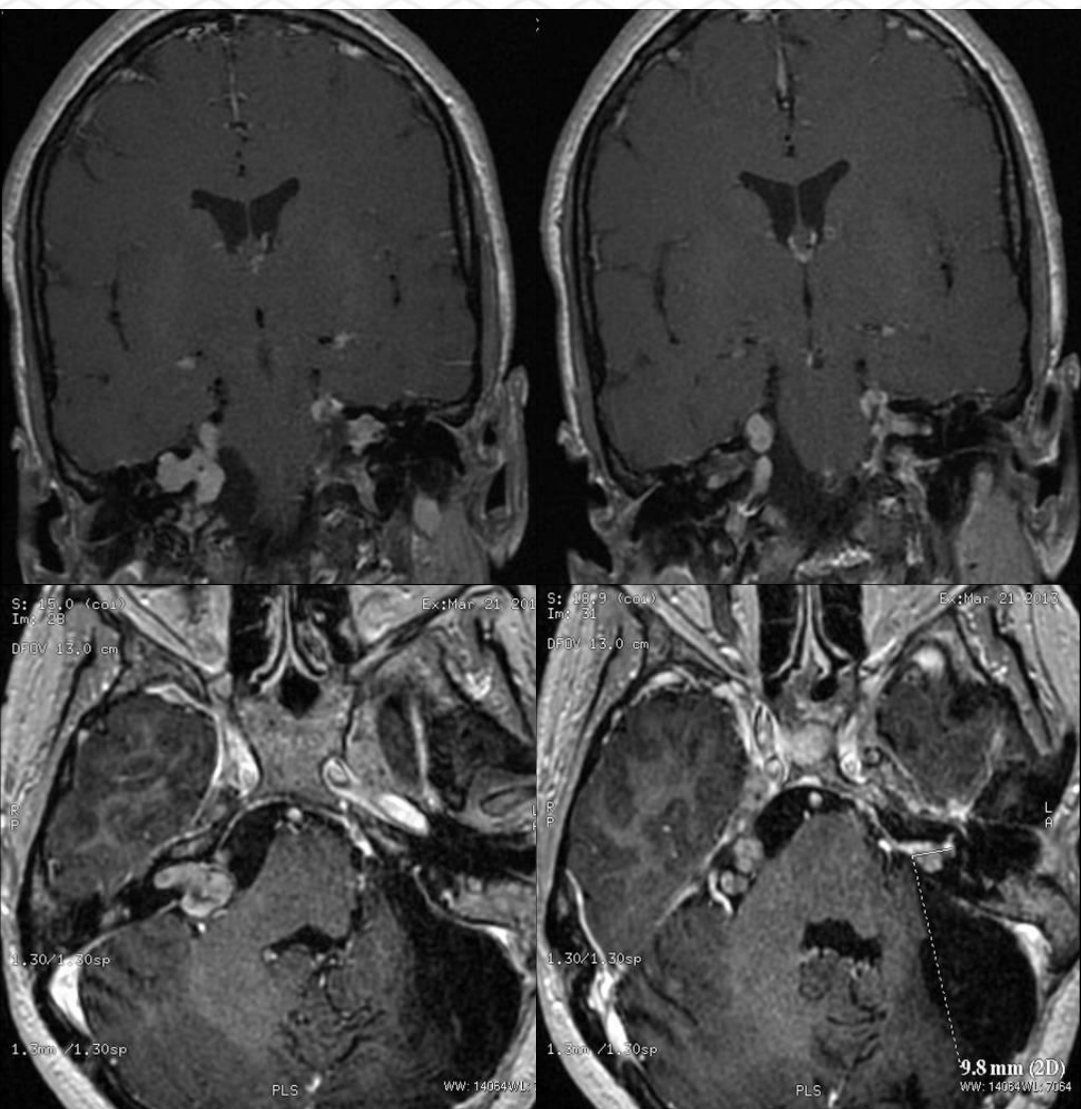
Sme de Sturge Weber:
Hiperdensidades parietales
derechas por calcificaciones.





HALLAZGOS IMAGENELÓGICOS

Neurofibromatosis II: Neurinomas bilat.VIII par(Cx izo.).Shwanoma V par. Meningiomas múltiples.





CONCLUSIÓN

Las facomatosis son un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan principalmente el SNC, aunque algunos órganos también pueden estar implicados.

Es importante conocer sus características principales tanto clínica como radiológica para brindar el diagnóstico y ayudar en la planificación terapéutica.

