

NEUROFIBROMATOSIS

A PROPOSITO DE UN CASO

Autores:

GISELA BOZZA

MATIAS CARRERO

MARIA LAURA PIGNATARO

GISELA CARDOSO

ALESSANDRO LOCATELLI

NANCY CRISTINA ROJAS

**HOSPITAL MILITAR CENTRAL – H GRAL 601
– DR CIR MY COSME ARGERICH**



Caso clínico:

Paciente masculino de 24 años de edad que ingresa derivado de consultorios externos por lumbalgia desde diciembre 2017 que progresa a lumbociatalgia con claudicación de la marcha, motivo por el cual consulta a traumatología donde se le realiza RNM de columna lumbar evidenciando LOE en dicha región.



Clínicamente progresa con cuadrantopsia inferior nasal e hipoacusia sensorial izquierda por lo que es evaluado por Oftalmología y ORL respectivamente.

Se repite RNM con gadolinio evidenciando LOE en columna lumbar, cervical, ángulo pontocerebeloso bilateral y en hipófisis.



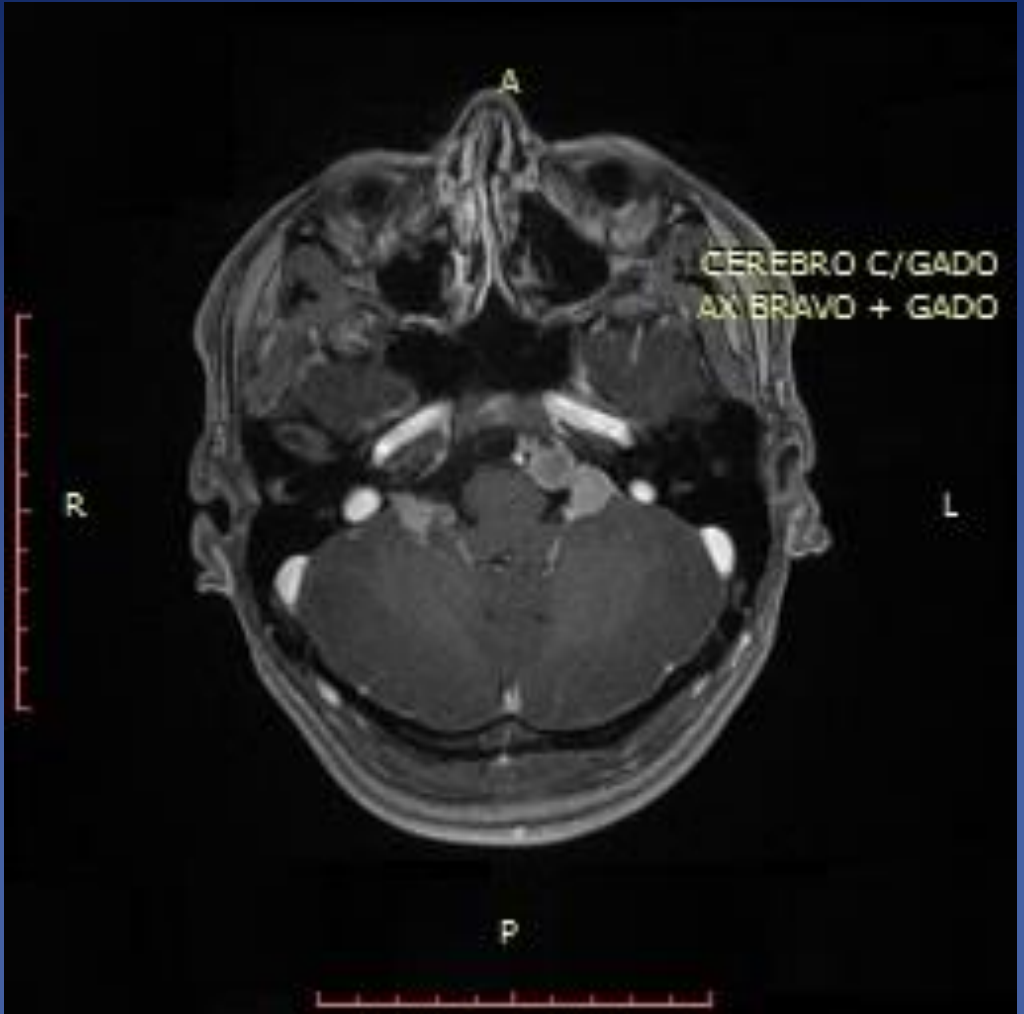


Hallazgos imagenológicos:

RMN Cerebro: Lesiones de aspecto expansivas extraaxiales de la fosa posterior de aproximadamente 10mm, localizadas a nivel de ambos ángulos pontocerebelosos con un componente intracanalicular asociado.

Otra formación sólida de 20 x 13 mm que toma contacto con el quiasma óptico y lo comprime.

Las imágenes mencionadas sufren intenso realce tras la administración de gadolinio.



Hallazgos imagenológicos:

RMN Columna: Múltiples imágenes nodulares focales sólidas, que impresionan corresponder a lesiones de tipo extramedulares, intradurales y que sufren realce tras la administración de gadolinio.



Discusión:

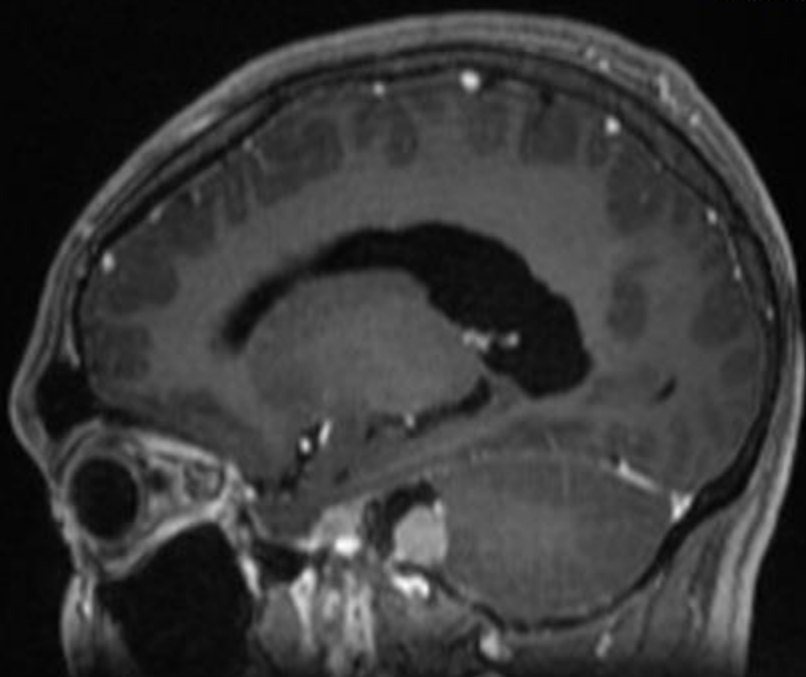
La neurofibromatosis (NF) fue descrita por primera vez por Tilesius en el año 1793, refiriéndose a los tumores cutáneos como “moluscum fibrosum”. Más tarde, en el año 1882 Von Recklinghausen publicara la primera descripción organizada de esta enfermedad.

S

CEREBRO C/GADO
SAGITAL

A

P



Discusión:

Existen dos tipos de Neurofibromatosis , tipo I y tipo II.

Hay diferencias entre los dos tipos de NF en cuanto a la herencia, frecuencia y localización genética

La manifestación intracraneal más frecuente de la NFI son los gliomas ópticos y hamartomas. Las anomalías más frecuentes en la NFII son los neurinomas acústicos.

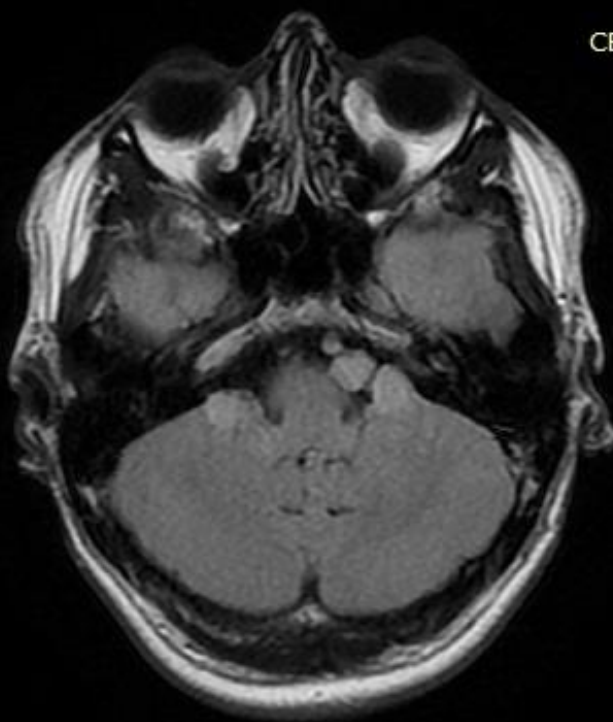
Los schwannomas son tumores aislados, benignos y encapsulados de origen neuroectodérmico que se desarrollan de las células de Schwann de las vainas nerviosas, siendo el lugar más común la porción vestibular del VIII par. Difícilmente pueden sufrir transformación maligna.

A

CEREBRO C/GADO
AXI T2 FLAIR

R

L



Discusión:

La neurofibromatosis de tipo II, que suele denominarse neurofibromatosis central, es una afección autosómica dominante con una incidencia aproximada de 1/25.000 personas.

Se caracteriza por la presencia de Schwannomas vestibulares bilaterales, que suelen producir síntomas de acúfenos, hipoacusia y desequilibrio.

Suele debutar en la edad adulta joven, aunque algunos pacientes pueden desarrollar opacidades subcapsulares posteriores del cristalino o mononeuropatía en la infancia.



Conclusión:

Debido a que NF2 es tan rara, se han hecho pocos estudios para observar la evolución natural del trastorno. El curso de NF2 varía enormemente de una persona a otra, aunque el NF2 heredado parece tener un curso similar entre los familiares afectados. Generalmente, los schwannomas vestibulares crecen lentamente, y el equilibrio y la audición se deterioran en varios años. Un estudio reciente sugiere que una edad de inicio más temprana está asociada con un crecimiento más rápido del tumor y un mayor riesgo de mortalidad.

Los schwannomas vestibulares crecen lentamente, pero pueden crecer tanto como para invadir completamente al VIII par. Puede ser aconsejable hacer cirugía precoz, para extirpar completamente el tumor mientras todavía es pequeño, para conservar la audición y el equilibrio.



