



0 - SÍNDROMES NEUROCUTÁNEOS: MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS Y SISTÉMICAS

S. Bahamonde Cabria, J.I. Barragán Tabares, J. Simal Fernández, E.L. de Sande Nacarino y M.Á. Nieto Arroyo

Complejo Asistencial de Palencia, Palencia, España.

Resumen

Objetivo docente: Conocer los principales síndromes neurocutáneos y su amplio espectro de manifestaciones radiológicas.

Revisión del tema: Las facomatosis o síndromes neurocutáneos son un raro y heterogéneo grupo de enfermedades que como rasgo común presentan tumores del sistema nervioso central y periférico así como lesiones cutáneas. La mayor parte son de carácter hereditario y suelen acompañarse de procesos sistémicos cuyo diagnóstico, en ocasiones, precede al del síndrome en sí mismo. La neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Recklinghausen es la más frecuente y la lesión principal y definitiva es el neurofibroma plexiforme patognomónica, aunque no siempre está presente. En la neurofibromatosis tipo 2 aparecen neurinomas del VIII de forma bilateral. En la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville la lesión principal es el tuber y la mejor pista diagnóstica (98%) es la presencia de nódulos subependimarios que pueden estar calcificados. El síndrome de Sturge Weber se caracteriza por la aparición de una malformación vascular facial uni o bilateral, que afecta a las leptomeninges y al cerebro ipsilateral. En el síndrome de von Hippel-Lindau principalmente existen hemangioblastomas de localización en la fosa posterior y cordón medular. En todas ellas además pueden coexistir hallazgos sistémicos que ayudan al diagnóstico o lo pueden sugerir en fases iniciales.

Conclusiones: Los síndromes neurocutáneos resulta importante conocer los hallazgos en imagen (neurológicos y sistémicos), tanto al diagnóstico como en el seguimiento así como el estudio de familiares en como cribado.