



Radiología



NEUROFIBROMATOSIS EN EL SNC: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

J. Venegas Gómez, E. Riñones Mena, E. Alonso García, M.J. Rubio Sanz, J.M. Pedrosa Arroyo y D. Zarranz Sarobe

Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España.

Resumen

Objetivos docentes: Exponer los hallazgos radiológicos de la neurofibromatosis tipo 1 y 2 en el SNC.

Revisión del tema: La neurofibromatosis (NF) es un síndrome neurocutáneo con herencia autosómica dominante. Se clasifica en tipo 1 (enfermedad de Von Recklinghausen) y 2, presentando diferentes manifestaciones en el SNC. La NF1 comprende afectación neuronal y astrocítica, siendo el glioma del II par el tumor más frecuente. Los gliomas no ópticos localizados en tronco encefálico y tegmen mesencefálico, pueden producir hidrocefalia obstructiva. Los neurofibromas plexiformes son característicos y diagnóstico de la NF1, tienen morfología fusiformes e infiltran estructuras vecinas. Existen lesiones hamartomatosas que traducen proliferación glial localizadas en ganglios basales, tronco encefálico y pedúnculos cerebrales sin producir efecto de masa. En la médula, los neurofibromas y las lesiones hamartomatosas pueden estar presentes. Las alteraciones óseas incluyen hipoplasia del ala mayor del esfenoides, defecto de suturas y ectasia dural, presentando la columna meningiomas y cifoescoliosis. Puede existir alteración de la vasculatura craneoencefálica traducidas en oclusión progresiva de arterias cerebrales, aneurismas, MAV, etc. La NF2 es menos frecuente y presenta característicamente schwannomas acústicos bilaterales. El V par es el segundo más afectado en frecuencia. Es común la presencia de múltiples meningiomas de pequeño tamaño (meningiomatosis). Calcificaciones del plexo coroideo, corteza cerebelosa y cerebral pueden estar presente. Existe frecuente afectación intramedular con ependimomas y extramedular intradural con schwannomas o meningiomas. La TC y especialmente la RM son herramientas útiles para el diagnóstico.

Conclusiones: Los tipos de NF presentan hallazgos característicos en el SNC, la TC y RM permite su diagnóstico diferencial.