Neurocirugia. 2024;35(Supl 1):S104

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-044 - NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 CON COMPRESIÓN MEDULAR CERVICAL ASOCIADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Blázquez González, C.T. Amilburu Sáenz, S. Khayat, E. Utiel Monsálvez, D. Jiménez Zapata, C.A. Rodríguez Arias

Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España.

Resumen

Introducción: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad con herencia autosómica dominante que ocasiona un déficit de neurofibromina, un potente regulador negativo de la proliferación celular. Clínicamente suelen debutar con una variedad de lesiones cutáneas; mientras que a nivel del sistema nervioso pueden producir lesiones como tumores gliales, neurofibromas intracraneales, espinales (hasta en un 40% de los casos) y otras lesiones tumorales malignas (neuroblastomas, sarcomas...).

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de NF1 a los 3 años de edad tras objetivarse lesiones cutáneas (manchas café con leche, efélides axilares y neurofibromas cutáneos), precisando intervención quirúrgica en 2021 para exéresis de neurofibromas cervicales, quedando con hemiparesia izquierda (4/5), espasticidad e hiperreflexia como secuelas. Durante el seguimiento en consultas externas de Neurocirugía, presentó empeoramiento de la hemiparesia izquierda, motivo por el que se solicitó una nueva RM cervical que mostró neurofibromas cervicales bilaterales a nivel C1-C2 que ocasionaban una mielopatía compresiva. Se realizó una nueva intervención neuroquirúrgica mediante reapertura de abordaje cervical previo en línea media, con ampliación a región caudal y exéresis de neurofibromas bilaterales. Los potenciales neurofisiológicos no presentaron empeoramiento durante la cirugía, con una RM posquirúrgica que mostró una adecuada descompresión de canal cervical. Presentó una evolución clínicamente satisfactoria durante su estancia en planta de hospitalización, hasta que finalmente la paciente fue dada de alta para continuar con su rehabilitación en el Hospital Nacional de Parapléjicos de Toledo, presentando una adecuada recuperación motora hasta alcanzar un estado similar a su estado basal previo.

Discusión: Los neurofibromas espinales se presentan con relativa frecuencia en los pacientes con NF1, por lo que requieren de un adecuado manejo por parte de un equipo multidisciplinar en el que la técnica neuroquirúrgica juega un papel fundamental para evitar la progresión y empeoramiento de la sintomatología.

1130-1473/© 2024 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.