

P-039 - MASA CERVICAL COMPRESIVA EN UN PACIENTE CON NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1. A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Tapia Cobos

Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España.

Resumen

Introducción: La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es un trastorno genético causado por la mutación del gen NF1 localizado en el brazo largo del cromosoma 17, de herencia autosómica dominante siendo en la mitad de los casos una mutación *de novo*. La presencia de neurofibromas es amplia pudiendo llegar a producir mielopatía.

Caso clínico: Varón de 74 años con antecedente de NF1 que consulta por lesión ocupante de espacio cervical y alteración de la marcha. A la exploración el paciente presentaba movilidad conservada en extremidades superiores, pero debilidad 4/5 en pierna derecha. Los reflejos eran normales y la sensibilidad no estaba alterada. La resonancia magnética mostraba lesión medular extraaxial hiperintensa en T1 e hipointensa en T2 entre vértebras C1 y C2 latero-foraminal-extraforaminal derechos, compatible con neurofibroma cervical espinal. Además, mostraba datos de mielopatía y siringomielia filiforme compresiva. Se decide realizar intervención quirúrgica. Se monitorizan potenciales sensitivos y motores intraoperatorios. Se realiza incisión curva en forma de L, comenzando desde línea media y finalizando a nivel de la apófisis mastoides derecha. Se realiza *debulking* de la lesión. Los potenciales neurofisiológicos permanecieron estables. El paciente fue dado de alta y continuó su rehabilitación presentando progresivamente recuperación motora.

Discusión: Los neurofibromas espinales son una posibilidad a tener en cuenta en un paciente con NFF tipo 1 que empieza con clínica de compresión medular. En consecuencia, es necesaria una pronta intervención quirúrgica y una neurorrehabilitación posquirúrgica precoz para evitar secuelas.