

P-156 - ESPECTRO DE LESIONES TUMORALES EN NF TIPO 2: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.A. Andres Sanz, M. Claramonte de la Viuda, E. Olmos Francisco, M. Cobos Domínguez, P.J. Matovelle Ochoa, J. Ceron Daza y J.B. Calatayud Pérez

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Resumen

Introducción: La neurofibromatosis tipo 2 está causada por una mutación en el gen NF2, y presencia una herencia autosómica dominante. Predisponde a la aparición de tumores del sistema nervioso, destacando schwannomas, meningiomas y ependimomas intramedulares. Presentamos un caso clínico singular, en que se presentan varias opciones de manejo neuroquirúrgico.

Caso clínico: Paciente varón de 36 años diagnosticado de neurofibromatosis tipo 2, intervenido de neurofibroma intramedular D2-D4, con inestabilidad de la marcha residual. Imagen: (RMN de neuroeje) presenta las siguientes lesiones: meningioma frontal parasagital derecho, meningioma temporal derecho, schwannoma vestibular bilateral, intracanaliculares, de 16 y 11 mm respectivamente. Lesión intramedular, quística a nivel de unión bulbomedular hasta C2 (16 × 12 × 10 mm), en crecimiento. Múltiples schwannomas en raíces sacras. Neurofibroma plexiforme retroperitoneal de origen en raíces sacras. Clínica de: debilidad en miembro inferior derecho, necesitando apoyo para caminar; vejiga neurógena. Parestesias en ambas manos que se exacerba al flexionar el cuello. Tratamiento: se decide intervenir la lesión cervical medular, al considerarse que es la que compromete más inmediatamente al paciente. Realizamos abordaje posterior con laminectomía C1-C2, mielotomía en línea media y exéresis parcial de la tumoración. El resultado anatomo patológico fue de ependimoma intramedular, positivo para S100 y GFAP. Posoperatoriamente se aplicó irradiación craneoespinal. Tras el tratamiento el paciente evolucionó favorablemente con mejoría de la clínica parestésica en miembros superiores y de la marcha, pudiendo prescindir de la muleta en ocasiones. Continúa en seguimiento.

Discusión: Los pacientes con NF2 pueden presentar acumulación progresiva de tumores en SNC y PNS, que condicionan sintomatología y empeoramiento de la calidad de vida. La indicación neuroquirúrgica vendrá dada por la clínica, la localización y el estado basal del paciente, siendo necesario una selección de qué lesiones intervenir.