

Síndrome neurocutáneo: neurofibromatosis tipo 1

The neurocutaneous syndrome: neurofibromatosis type 1

Rachid Bouchentouf ¹

Bouchentouf R. Síndrome neurocutáneo: neurofibromatosis tipo 1. Rev Soc Peru Med Interna. 2020;33(3):125. <https://doi.org/10.36393/spmi.v33i3.552>



Figura 1A: múltiples manchas cutáneas café con leche

Figura 1B: Múltiples neurofibromas cutáneos

Varón de 55 años de edad, gran fumador, antecedente de TB pulmonar en 1985. En sus antecedentes familiares, padre y una hermana presentaban manchas cutáneas “café con leche”. Acudió al servicio por disnea y dolor torácico de dos semanas de evolución, sin fiebre. En el examen físico, se encontró numerosas maculas “café con leche” y neurofibromas cutáneos dispersos en todo el cuerpo. (Figuras 1A y 1B)

La radiografía torácica mostró hiperinflación del pulmón izquierdo y secuelas de TB pulmonar en el pulmón derecho. La RMN evidenció una lesión quística rodeada de pared fina a nivel de la región prevertebral izquierda T11-T12, con señal de LCR en secuencia T1 y T2, compatible con un meningocele (Figura 2).

La neurofibromatosis (NF) de von Recklinghausen tipo 1 es la facomatosis más frecuente, con una incidencia de 1 por cada 3 000 nacimientos a nivel mundial.¹ Es una enfermedad multisistémica con afectación predominante de piel y sistema nervioso. Las lesiones dérmicas más comunes son maculas “café con leche” y efélides en áreas no fotoexpuestas. Entre un 5-10% de los pacientes con NF tipo 1 presentan un tumor neurogénico endotorácico.² Los meningoceles son lesiones raras y pueden ser aislados o presentes en NF tipo 1 en 85% de casos. La RMN sigue siendo el estudio de elección para el diagnóstico de

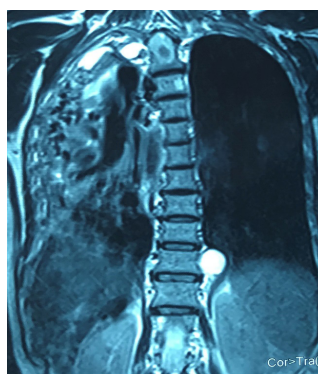


Figura 2: RMN en corte coronal: una masa quística en la región prevertebral izquierda al nivel T11-T12.

meningocele, donde se describe como una lesión quística con señal de LCR rodeada de una fina pared perceptible. El meningocele debe distinguirse del tumor mediastínico posterior, como el neurofibroma, el neuroblastoma y el ganglioneuroma.³ El tratamiento quirúrgico depende del tamaño y la complicación del meningocele, y es indicado en caso de dolor, déficit neurológico o cuando el meningocele crece. En este caso, se decidió la abstención quirúrgica debido por el tamaño y la ausencia de trastornos neurológicos; y, solo seguimiento clínico y radiológico

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boyd KP, Korf BR, Theos A. Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol.* 2009;61(1):1-14.
2. Meningocele intratorácico en la enfermedad de Von Recklinghausen: presentación de un caso. *Archivos de Bronco neumología.* 1995, 31(8): 60-62.
3. Wang MY, Levi AD, Green BA. Intradural spinal arachnoid cysts in adults. *Surg Neurol.* 2003, 60:49-55.

CORRESPONDENCIA:
Rachid Bouchentouf
bouchentouf_rachid@yahoo.fr

Fecha de recepción: 24-06-2020.
Fecha de aceptación: 03-08-2020.

¹ Servicio de Neumología, Hospital Militar Avicena, Marrakech, Marruecos.