

Neurofibromatosis y estenosis del acueducto de Silvio. Evaluación mediante resonancia magnética

M. Gelabert González* / A. Bollar Zabala* / A. Prieto González* /
A. García Allut*

RESUMEN

La neurofibromatosis de Von Recklinghausen es una forma de facomatosis con herencia autosómica dominante, que cursa con afectación variada del sistema nervioso central y periférico fundamentalmente con procesos de tipo neoplásico.

La aparición de hidrocefalia en el curso de esta enfermedad, se relaciona habitualmente con tumores infratentoriales, habiéndose descrito pocos casos asociados con estenosis benigna del acueducto de Silvio.

Presentamos los casos de dos pacientes afectados de neurofibromatosis que desarrollaron hidrocefalia obstructiva por estenosis del acueducto de Silvio, sin que las exploraciones practicadas (TAC y RM) pudiesen demostrar la existencia de un proceso expansivo intracraneal.

Se revisan los mecanismos patogénicos propuestos así como una serie de casos publicados y recogidos de la literatura.

Introducción

La estenosis benigna del acueducto de Silvio representa la causa más frecuente de hidrocefalia durante la in-

fancia y juventud¹. Generalmente se trata de estenosis simples, formación de septos o gliosis². La asociación de estenosis del acueducto con la neurofibromatosis es poco habitual, encontrándose escasas referencias en la literatura³.

Presentamos dos pacientes afectados de esta forma de facomatosis, que presentaron en el curso de su enfermedad una estenosis benigna del acueducto, siendo tratados mediante la implantación de una válvula ventrículo-peritoneal. En ambos casos se descartó la existencia de tumoración intracraneal mediante estudio con Tomografía Computada (TC) y Resonancia Magnética (RM).

Casos clínicos

Caso 1: Niña de 11 años diagnosticada al nacimiento de neurofibromatosis, que desde dos meses antes de su ingreso presenta cefalea frontal y esporádicamente vómitos matutinos; por aquejar visión borrosa acude al oftalmólogo que nos la remite. La exploración física mostraba múltiples manchas "café con leche", de tamaños muy variables, distribuidas por tronco y extremidades superiores. Neurológicamente sólo se apreció edema de papila bilateral.

El TC craneal mostró una importante dilatación ventricular supratentorial, con un IV ventrículo de tamaño y situación normal.

El mismo día de su ingreso es intervenida quirúrgicamente implantándose una válvula ventrículo-peritoneal. El postoperatorio transcurre sin incidencias y a los 4 días de la cirugía se practica una Resonancia Magnética que muestra una ligera dilatación ventricular supratentorial, el IV ventrículo normal y la existencia de una estenosis del acueducto de Silvio sin la presencia de masas u otras lesiones sobre el tronco cerebral (Fig. 1). Dos años después de la intervención la niña permanece asintomática.

Caso 2: Varón de 28 años, diagnosticado de neurofibromatosis e intervenido en varias ocasiones de tumores cutáneos, que desde unos 4-5 meses aqueja cefalea vespertina de localización bifrontal, con incremento notable en las últimas semanas.

En la exploración se observan múltiples manchas "café con leche" así como pequeños nódulos subcutáneos de consistencia firme sobre todo en miembros superiores.

La exploración neurológica muestra únicamente un edema papilar bilateral.

En el TC se observó dilatación ventricular supratentorial.

La RM evidenció dilatación de ventrículos laterales y III ventrículo, con una fosa posterior normal. No se observaron masas ni alteraciones periacueductales (Fig. 2).

Tras la implantación de una válvula ventrículo-peritoneal, el paciente se recupera completamente, siendo la

* Servicio de Neurocirugía. Hospital General de Galicia. Instituto Universitario de Ciencias Neurológicas "P. Barrie". Santiago de Compostela.

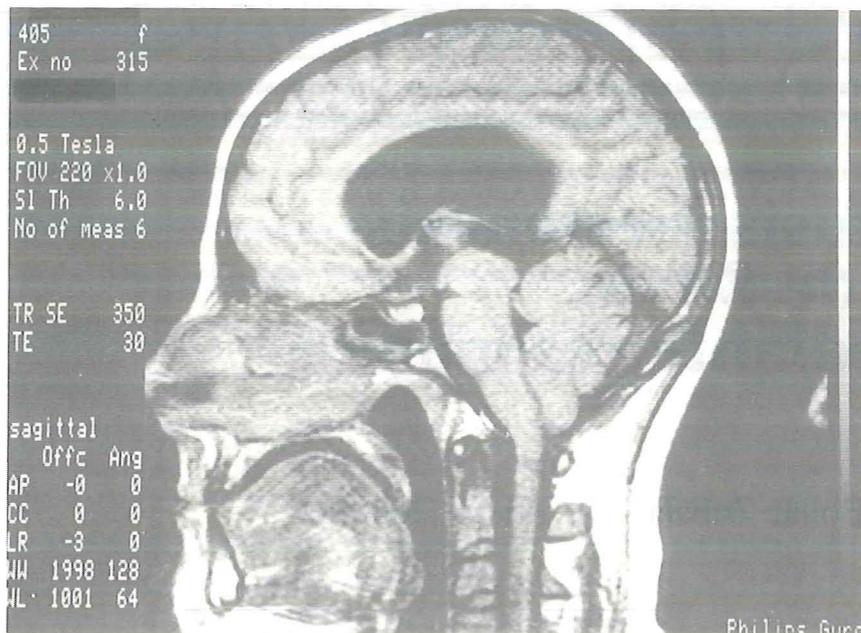


Fig. 1.—RNM (TR 350, TE 30) corte sagital, se observa dilatación de ventrículos supratentoriales. IV ventrículo normal.

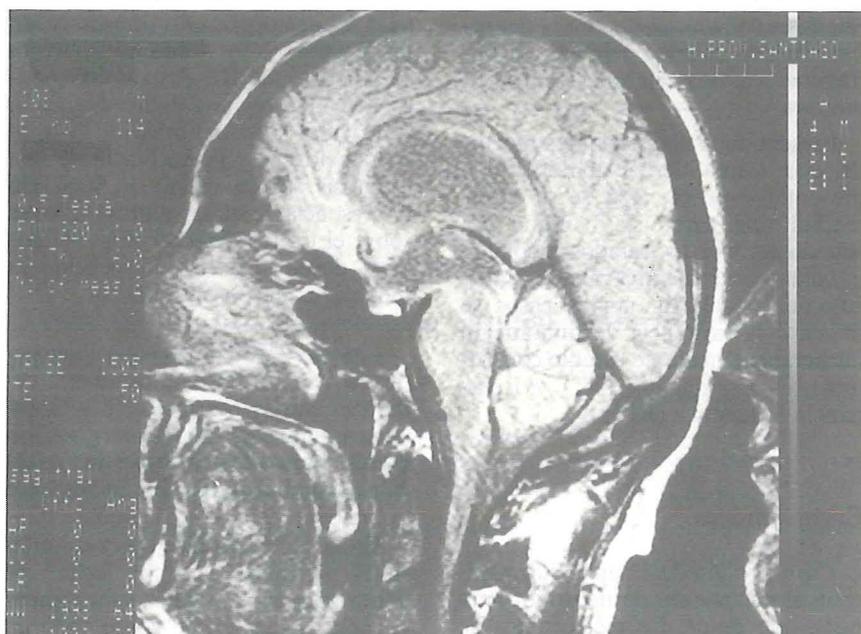


Fig. 2.—RNM (TR 1505, TE 50) corte sagital. Hidrocefalia supratentorial con IV ventrículo normal.

exploración neurológica actual normal.

Discusión

La neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinghausen) es una facomatosis de herencia autosómica dominante cuya frecuencia oscila entre 1/2.500 a 1/3.000 nacidos. Se caracte-

riza por la aparición de manchas “café con leche” de diverso tamaño, distribuidas por todo el cuerpo, asociadas a tumores cutáneos y de nervios periféricos^{4,5}. Acompañando a estas alteraciones frecuentemente encontramos tumores del Sistema Nervioso Central como meningiomas o neurinomas⁶. La aparición de hidrocefalia en estos pacientes, se relaciona frecuentemente con tumores de la fosa craneal posterior, siendo poco habitual la asocia-

ción con estenosis del acueducto de Silvio³, habiéndose publicado en la literatura no más de 30 casos con esta asociación^{7,8,9,10,11,12,13}.

Se trata de un trastorno más frecuente en varones que en mujeres, al igual que la propia enfermedad⁷, con una mayor incidencia antes de la pubertad^{7,8}.

La sintomatología está caracterizada por un cuadro de hipertensión endocraneal con cefaleas, trastornos oculares, alteraciones del equilibrio en niños y convulsiones con una mayor incidencia en adultos^{7,14} siendo el tiempo de evolución de los mismos muy variable, desde unas pocas horas¹⁵ a varios años^{8,16}.

En cuanto al diagnóstico, Steinbok¹⁷ indica la necesidad de practicar un estudio con Resonancia Magnética antes de hablar de estenosis benigna del acueducto, ya que como demuestra en tres de los casos presentados, los estudios con Resonancia en 2 casos y la autopsia en el tercero evidenciaron la existencia de un tumor como causa de la “estenosis” del acueducto.

Recientemente Barcovich y Newton¹⁸ estudiaron con RM 24 pacientes con estenosis del acueducto, de los cuales 6 presentaban distintos tipos de tumores; analizando las diferentes deformidades que tanto los tumores como las estenosis benignas ocasionan sobre el tectum mesencefálico, concluyen haciendo hincapié en la dificultad de diagnosticar incluso con RM las lesiones a este nivel.

Russell² propone como causa de la estenosis no tumoral distintos mecanismos: estenosis simple, formación de septos, horquillamiento del acueducto o el desarrollo de gliosis periacueductal. Tunrull¹⁹ en su serie de 4 pacientes con oclusión del acueducto por formación de septos, tres de ellos tenían manchas “café con leche” aunque no fueron diagnosticados de neurofibromatosis, y Jecquier¹⁵ sobre 3 casos describe uno con posible horquillamiento del acueducto, existiendo en la literatura casos aislados de gliosis periacueductal^{12,19}, aunque para algunos autores este mecanismo es cuestionable⁷.

Bibliografía

1. Fenichel GM. *Neurología neonatal*. Editorial Pediátrica. Barcelona, pp. 295-300, 1984.
2. Russell DS. *Observations on the pathology of hydrocephalus*. Med Res Counc Rep 265: 48-50, 1975.

3. Canale DJ y Bebin J. *Von Recklinghausen disease of the nervous system*. En: Handbook of clinical neurology. Vol 14. Editado por Vinken PJ, Bruyn GW. Amsterdam: North Holland, pp.: 132-62, 1977.
4. Harkin JC y Reed RJ. *Tumors of the peripheral nervous system*. Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC (USA) pp.: 67-94, 1969.
5. Pascual-Castroviejo I, Velez A, de la Cruz M, Verdú A, Villarejo F y Pérez-Higueras A. *Neurofibromatosis y tumores del sistema nervioso central (SNC)*. Neurología 1: 6-10, 1986.
6. Gardeur D, Palmieri A y Mashaly R. *Cranial computed tomography in the phakomatoses*. Neuroradiology 25: 293-304, 1983.
7. Spadaro A, Ambrosio D, Moraci A y Albanese V. *Nontumoral aqueductal stenosis in children affected by Von Recklinghausen's disease*. Surg Neurol 26: 487-95, 1986.
8. Pou A. *Hidrocefalia no-tumoral y neurofibromatosis*. Rev Neurol (Barcelona) XI (53): 231-55, 1983.
9. Balakrishnan V y Dinning TAR. *Nonneoplastic stenosis of the aqueduc-presenting in adolescence and adult life*. Surg Neurol 7: 333-8, 1977.
10. Descuns P, Charbonnel A, Collét M, Giudicelli G, Resche F y Lajat Y. *Sténose extrinsèque de l'aqueduc de Sylvius et maladie de Recklinghausen*. Oto Neurol Ophthalmol 45: 8508, 1973.
11. Jacoby CG, Go RT y Beren RA. *Cranial CT of neurofibromatosis*. AJR 135: 553-7, 1988.
12. Salvolini U, Pasquini U, Babin E y Gasquez P. *Von Recklinghausen's disease and computer tomography*. J Belge Radiol 61: 313-8, 1978.
13. Radhakrishnan K, Kak VK, Sridharan R y Chopra JS. *Adult aqueduct stenosis with Von Recklinghausen's neurofibromatosis*. Surg Neurol 16: 262-5, 1981.
14. Lean JS. *The Sylvian aqueduct syndrome and neurofibromatosis*. Br J Ophthalmol 64: 272-5, 1980.
15. Jequier M y Rabinowicz T. *Lésions centrales dans la maladie de Recklinghausen*. Rev Neurol 98: 391-404, 1958.
16. Lapras C y Bret P. *Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius*. Neurochirurgie 26: 1-15, 1980.
17. Steinbok P y Boyd MC. *Periaqueductal tumor as a cause of late-onset aqueductal stenosis*. Child's Nerv Syst 3: 170-4, 1987.
18. Barcovich AJ y Newton TH. *MR of aqueductal stenosis: evidence of a broad spectrum of tectal distortion*. AJNR 10: 471-6, 1989.
19. Tunrull IM y Drake CG. *Membranous occlusion on the aqueduct of Sylvius*. J Neurosurg 24: 24-33, 1966.

NEUROFIBROMATOSIS AND NONTUMORAL AQUEDUCTAL ESTENOSIS. DIAGNOSIS BY MRI

Summary

Von Recklinghausen's neurofibromatosis is an autosomal dominant disease involving peripheral nerves and central nervous system. Obstructive hydrocephalus in this disease represents a common finding when it is due to the development of infratentorial neoplasm. Nevertheless, the occurrence of isolated nonneoplastic aqueductal stenosis in patients affected by neurofibromatosis has been described rarely.

The authors report two cases of primary nontumoral aqueductal stenosis associated with Von Recklinghausen's disease who were diagnosed by CT scan and MRI. The pathogenesis of aqueductal narrowing in neurofibromatosis is discussed.



CUIDADOS INTENSIVOS

DIEGO MARTINEZ CARO
M. CARMEN ASIAIN

EUNSA

CUIDADOS INTENSIVOS

(3.^a edición)

Autores: Diego Martínez Caro
M.^a Carmen Asiain

1987. ISBN 84-313-0406-5. 216 págs. 3.720 ptas.
(IVA incluido)

INDICE:

I. El sistema de cuidados intensivos. II. Estado general. III. Subsistema respiratorio. IV. Subsistema circulatorio. V. Subsistema de los líquidos corporales.

APENDICES:

I. Control de los pacientes. II. Determinaciones de laboratorio. III. Aparatos de uso frecuente.



EUNSA
EDICIONES UNIVERSIDAD DE NAVARRA, S. A. - Apdo. 396 - Tel. (948) 256850* - 31080 PAMPLONA (ESPAÑA)

FERRER INTERNACIONAL

INVESTIGACION AVANZADA

SOMAZINA

C D P - C O L I N A

TRATAMIENTO DE BASE EN EL DETERIORO NEURONAL

Inyectable

Composición: Citicolina: 500 mg.
Agua destilada, apirógena y estéril.
c.s.p. 5 ml. Citicolina: 1.000 mg.
Agua destilada, apirógena y estéril.
c.s.p. 10 ml.

Indicaciones: ISQUEMIA CEREBRAL CRÓNICA: Manifestaciones psico-orgánicas por arteriosclerosis, hipertensión arterial o involución senil. (Vértigos y acúfenos. Afasias). ALTERACIONES FUNCIONALES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: Disminución de la memoria, capacidad de concentración y aprendizaje. Cambios de carácter. Trastornos de conducta. Agotamiento nervioso. TRASTORNOS NEUROLÓGICOS PERIFÉRICOS: Rehabilitación motriz (Paresias, Parálisis). TERAPEUTICA DE URGENCIA: SOMAZINA está indicada en el tratamiento de las lesiones cerebrales graves que comportan una pérdida total o parcial de la conciencia. (Accidente cerebrovascular agudo. Traumatismos cerebrales. Comas tóxicos y metabólicos). Parálisis motoras. Hipertonías extrapiramidales. Anestesia y reanimación.

Posología y forma de administración:

Un inyectable al día. La dosificación y vía de administración podrá modificarse a criterio facultativo.
SOMAZINA 500 mg., puede administrarse por vía intramuscular, endovenosa lenta (de 3 a 5 minutos) o en perfusión gota a gota.
SOMAZINA 1000 mg. puede administrarse por vía endovenosa lenta o perfusión gota a gota.
Es compatible con todas las soluciones isotónicas endovenosas; puede mezclarse igualmente con suero glucosado hipertónico.

Incompatibilidades: No debe administrarse junto a medicamentos que contengan centrofenoxima.

Presentaciones y P.V.P.: SOMAZINA Inyectables de 200 mg.: caja con 5, 957 ptas.; caja con 10, 1.835 ptas. Envases clínicos: caja de 100 inyectables de 200 mg. Inyectables de 500 mg.: caja con 5, 2.258 ptas.; caja con 10, 4.469 ptas. Envases clínicos: caja de 50 inyectables de 500 mg. Inyectables de 1.000 mg.: caja con 3,

2.699 ptas. Envases clínicos: caja de 50 inyectables de 1.000 mg.

Contraindicaciones: No se conocen.

Efectos secundarios: Cuando se administra SOMAZINA por vía endovenosa puede manifestarse un efecto hipotensor pasajero.

Precauciones: En caso de hemorragia intracraneal persistente se recomienda 200 mg de SOMAZINA 2 ó 3 veces al día, dado que la administración de dosis mayores podría provocar un aumento del flujo sanguíneo cerebral.

Solución a gotas

Composición: Cada 100 ml. contienen: Citicolina (DCL), 10 g.; Excipiente aromatizado (Sacarina sódica, 0,050 g.). c.s.

Indicaciones: Tratamiento complementario en las manifestaciones de insuficiencia vascular cerebral y en sus secuelas, tanto neurológicas como aquellas referidas a disminución de los rendimientos de tipo intelectual o psíquico.

Posología: Adultos: 100 a 200 mg (1-2 ml.) 2-3 veces al día.

Niños: 100 mg. (1 ml.) 2-3 veces al día. Cada ml. (20 gotas) contiene 100 mg. de Citicolina. Estas dosis podrán modificarse según criterio facultativo. Se recomienda como dosis de mantenimiento habitual 1 ml., 3 veces al día.

Contraindicaciones, efectos secundarios e incompatibilidades: No se conocen.

Intoxicación y posible tratamiento: Dada la escasa toxicidad del preparado no se prevé la intoxicación, ni aún la accidental.

Presentaciones y P.V.P.: Envase conteniendo 30 ml. de solución a gotas. 2.185 ptas.



FERRER INTERNACIONAL
GRAN VIA CARLOS III, 94 (EDIFICIOS TRADE) 08028 BARCELONA