



Radiología



SÍNDROMES NEURO CUTÁNEOS: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

E. Moya Sánchez¹, Á. Moyano Portillo¹, J. García Espinosa¹, M. Revelles Paniza², F.J. Martínez Bosch¹ y J. Pastor Rull¹

¹Complejo Hospitalario Universitario de Granada, Granada, España. ²Hospital Costa del Sol, Marbella, España.

Resumen

Objetivos docentes: Establecer la clasificación de los síndromes neurocutáneos. Conocer la epidemiología y etiología de cada uno de ellos. Exponer los criterios diagnósticos. Revisar los hallazgos por imagen característicos en el sistema nervioso central de los síndromes neurocutáneos más frecuentes.

Revisión del tema: Los síndromes neurocutáneos (facomatosis), son trastornos congénitos que provocan displasias y neoplasias en órganos que derivan embriológicamente del ectodermo: sistema nervioso central (SNC) y piel. Los estudios de neuroimagen en estas entidades tienen mucha importancia tanto para el diagnóstico como en el seguimiento, por lo que se exponen los hallazgos característicos de los síndromes neurocutáneos más frecuentes y su diagnóstico diferencial. La clasificación de los síndromes neurocutáneos incluye: neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinghausen), esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville), angiomatosis encefalotrigeminal (síndrome de Sturge Weber) y angiomatosis retinocerebelosa (síndrome de Von Hippel Lindau). Aunque hay otros síndromes neurocutáneos menos prevalentes. Haremos especial hincapié en la neurofibromatosis ya que es tanto el síndrome neurocutáneo como el síndrome tumoral hereditario más frecuente. El tumor intracraneal más característico de la neurofibromatosis es el glioma óptico aunque existe una predisposición a desarrollar otros tumores gliales como astrocitomas y schwannomas.

Conclusiones: Los síndromes neurocutáneos son trastornos congénitos que producen displasias y neoplasias que afectan frecuentemente al SNC. El conocimiento de las manifestaciones típicas de cada uno de ellos y sus hallazgos por imagen (resonancia magnética), debido a su presentación principalmente en la infancia, es muy importante para realizar un adecuado diagnóstico, tratamiento y establecer un protocolo de seguimiento.