

AGENESIA DEL ALA MAYOR DEL ESFENOIDES COMO MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1. REPORTE DE CASO

Autores Meneses Ramos, Soleily Beatriz; Leon Solana; Carolina Ovando; Ana Florencia Gonzales

HOSPITAL ANGEL C. PADILLA

Los autores no presentan conflicto de interés.

TUCUMAN - ARGENTINA

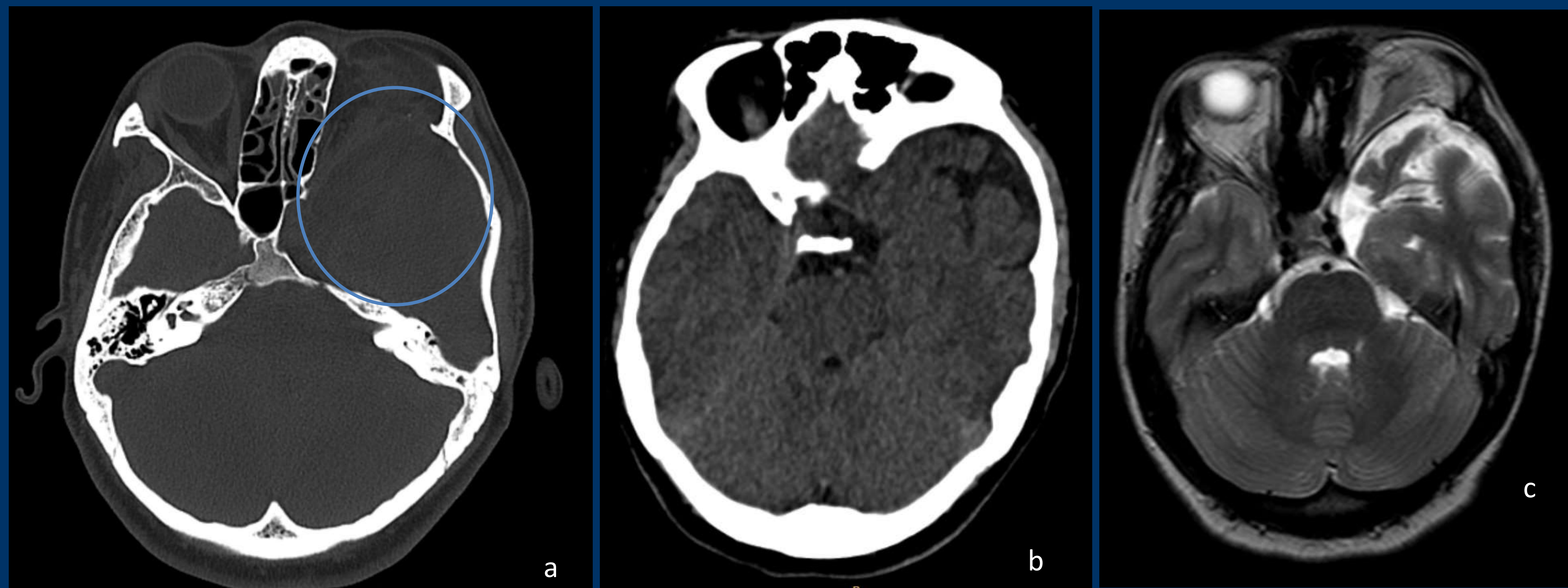
SOLEILY116112@GMAIL.COM

Presentación del caso

Paciente femenina de 21 años con diagnóstico previo de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y antecedentes de hipertensión arterial. Consulta por cefalea de varios días de evolución, localizada en región temporal con irradiación a la región occipital, sin otros síntomas acompañantes. En el examen físico se constata exoftalmos izquierdo no pulsátil.

Hallazgos imagenológicos

La tomografía computada (TC) y la resonancia magnética (RM) cerebral revelaron agenesia completa del ala mayor del esfenoides izquierdo, con herniación del lóbulo temporal hacia la órbita ipsilateral, responsable del exoftalmos clínico. En la secuencia flair de RM no se identificaron lesiones parenquimatosas focales. También se observa asimetría facial relacionada a la displasia ósea.



TC de cráneo en ventana ósea (a), donde se señala con un círculo la ausencia del ala mayor del esfenoides izquierdo. En la ventana de parénquima cerebral (b), se evidencia la herniación del lóbulo temporal hacia la órbita. En la RM (c), se confirma la displasia del ala mayor del esfenoides izquierdo, lo que genera asimetría facial. No se observan lesiones parenquimatosas focales en los hemisferios cerebrales.

Discusión

La agenesia del ala mayor del esfenoides es una anomalía ósea infrecuente pero reconocida en pacientes con NF1. Este hallazgo puede provocar exoftalmos progresivo, con o sin compromiso visual. En nuestro caso, el síntoma guía fue la cefalea, que motivó la evaluación por imágenes. La identificación de esta displasia tiene implicancias en el seguimiento clínico, ya que puede evolucionar con el crecimiento y producir secuelas neurológicas, oftalmológicas y estéticas.

Conclusión

La agenesia del ala mayor del esfenoides debe considerarse dentro del espectro clínico de la NF1. Su diagnóstico es fundamental para orientar el seguimiento y manejo multidisciplinario de estos pacientes, incluso en ausencia de síntomas neurológicos agudos.

Bibliografía

1. Ferner re, gutmann dh. Neurofibromatosis type 1 (nf1): diagnosis and management. Handb clin neurol. 2015;132:939-955.
2. Kim dh, lee ji, park h. Sphenoid wing dysplasia in patients with neurofibromatosis type 1. Childs nerv syst. 2012;28(5):733–738.
3. Listernick r, charrow j. Orbital manifestations of neurofibromatosis type 1. Childs nerv syst. 2000;16(10–11):633–637.
4. Rozen wm, panizza bj. Sphenoid dysplasia in nf1: a review of pathogenesis, clinical presentation and treatment. J clin neurosci. 2005;12(6):642–644.