

Explorando la Intersección: Displasia del Esfenoides en Neurofibromatosis

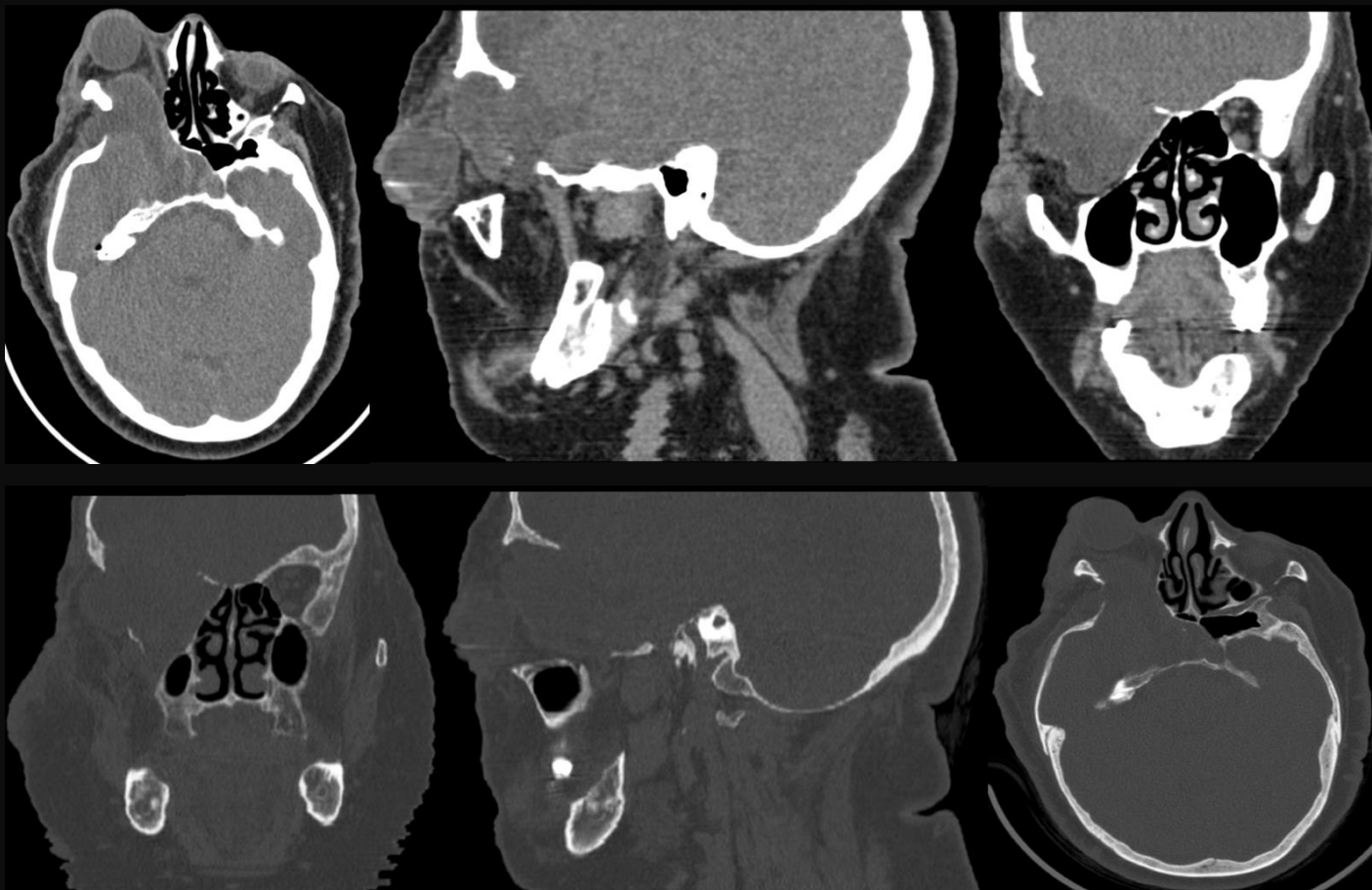
AUTORES

- Dra. Prinzio Orellana, Noelia Rocío
(rocio_0615@gmail.com)
 - Dr. Nazr, Pablo
- INSTITUCION: TOMOGRAFIA COMPUTADA S.E. SALTA, CAPITAL.

CASO

- Paciente de sexo femenino de 54 años
- Consulta al oftalmólogo por aumento en los últimos meses de exoftalmos en el ojo derecho
- Al examen físico se corrobora proptosis, asimetría facial y evidente neurofibromas cutáneos

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



TC: Ausencia del ala mayor del esfenoides y del arco cigomático derecho.

Prolapso del lóbulo temporal y del espacio aracnoideo circundante hacia la órbita derecha, condicionando distorsión del nervio óptico y proptosis del globo ocular.

Engrosamiento del tejido celular subcutáneo del párpado y hemifacial superior derecha.

DISCUSIÓN

La displasia del ala del esfenoides se observa en el 5-10% de los casos de NF1 y es uno de los criterios diagnósticos. Puede verse aislado o asociado a un neurofibroma plexiforme subyacente

El exoftalmos pulsátil es el síntoma de presentación más frecuente, secundario a la hernia del lóbulo temporal dentro de la órbita.

Su etiología exacta no está clara.

Tratamiento: Para la reconstrucción del ala del esfenoides se ha utilizado hueso autólogo del cráneo o cresta ilíaca, o también placa de poliéster de polipropileno fijado con mini placas y tornillos absorbibles hacia la cara interna del hueso temporal lateralmente.



CONCLUSIÓN

- ❑ La displasia del esfenoides representa un factor crucial en los pacientes con NF1, debido a su influencia en la función ocular y a nivel estético, impactando en la calidad de vida de los pacientes. La importancia de un tratamiento médico temprano y apropiado puede evitar complicaciones

BIBLIOGRAFÍA

- ❑ Ibrahim D, Yap J, Sabre M, et al. Displasia del ala del esfenoides. Artículo de referencia, Radiopaedia.org (consultado el 18 de mayo de 2024) <https://doi.org/10.53347/rID-30095>
- ❑ Jacquemin C, Bosley TM, Svedberg H. Deformidades de la órbita en la neurofibromatosis craneofacial tipo. AJNR Am J Neuroradiol. 2004;24: 1678-82.
- ❑ Neurofibromatosis cráneo-orbitario-temporal: reporte de un caso y revisión de la literatura. 2004;14