

Aneurismas bilaterales de la arteria vertebral en una paciente con neurofibromatosis tipo 1.

Bilateral vertebral artery aneurysms in a patient with neurofibromatosis type 1.

Sr. Editor:

Las anomalías cerebrovasculares contribuyen significativamente a la morbimortalidad de los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) (1), pues pueden conllevar a complicaciones potencialmente letales tales como rupturas arteriales espontáneas. Entre ellas, las lesiones estenóticas de las arterias carótida interna o arterias cerebrales media o anterior se observan con más frecuencia (2). La coexistencia de NF1 con aneurismas de la arteria vertebral es escasamente reportada (3).

Se presenta un hallazgo radiológico de aneurismas bilaterales de la arteria vertebral en una mujer con neurofibromatosis tipo 1. La paciente, de 33 años, refería episodios intermitentes de ortostatismo y amaurosis fugaz de 1 año de evolución. Ella fue diagnosticada con NF1 a los 3 meses de edad luego de presentar estridor postnatal por un neurofibroma facio-cervical. A lo largo de los años fue sometida a múltiples intervenciones que incluyen cirugía reconstructiva facial debido a la presencia de un neurofibroma pleomórfico, corrección quirúrgica de prolapso de válvula mitral (por lo que recibe metoprolol 25mg/día), y resecciones de neurofibromas cutáneos con un episodio de complicación hemorrágica debido a una subyacente enfermedad de Von Willebrand. Al examen clínico, la paciente evidencia múltiples máculas *café-au-lait*, efélides, neurofibromas cutáneos y subcutáneos, un neurofibroma plexiforme faciocervical derecho, nódulos de Lisch, escoliosis, y *pectus carinatum*. El examen neurológico fue notable para hipofonía, disfonía e hipoacusia conductiva del lado derecho. Como parte del seguimiento del neurofibroma plexiforme faciocervical derecho, se realizó una resonancia magnética de la columna cervical, que evidenció masas contiguas a ambas arterias vertebrales (Figura 1(A y B)). Una angiografía por tomografía computarizada de la región cervical

reveló aneurismas fusiformes parcialmente trombosados afectando ambas arterias vertebrales individualmente y remodelación ósea alrededor (Figura 1 (C y D)). Las arterias basilar y vertebrales intracraneales se mostraron normales.

La frecuencia de la vasculopatía relacionada a la NF1 se desconoce, dado que no se realizan pruebas de screening rutinariamente (4). De acuerdo a algunas series clínicas, la frecuencia de anomalías cerebrovasculares en niños con NF1 sometidos a RMN cerebral por indicaciones clínicas fue de 2–6% (5). Esta vasculopatía asociada a la NF1 se ha explicado sobre la base de una subyacente invasión fibromatosa y consecuente displasia vascular que afecta principalmente la capa del músculo liso (6).

En la revisión de la literatura, no se encontraron reportes previos de lesiones aneurismáticas que afecten ambas arterias vertebrales individualmente en el contexto de la neurofibromatosis tipo 1. Sin embargo, 18 casos de aneurismas extra-craneales de arteria vertebral en pacientes con NF1 han sido descritos encontrándose una predominancia femenina (3). La mitad de los casos correspondían a casos sin ruptura, la mayoría de ellos presentó aneurismas del tipo fusiforme y refirió radiculopatía como síntoma de presentación, asimismo mareos y limitación de la movilidad de la columna cervical. La mayoría de estos pacientes fueron sometidos a intervención endovascular, obteniendo resultados clínicos favorables (3). En el presente reporte, los síntomas visuales podrían estar en relación a discretos ataques isquémicos transitorios que afectarían el sistema arterial vertebrobasilar. Un manejo conservador fue establecido dadas las comorbilidades, sus antecedentes quirúrgicos y las características particulares de los aneurismas que representaron en conjunto un alto riesgo para intervenciones quirúrgicas o endovasculares.

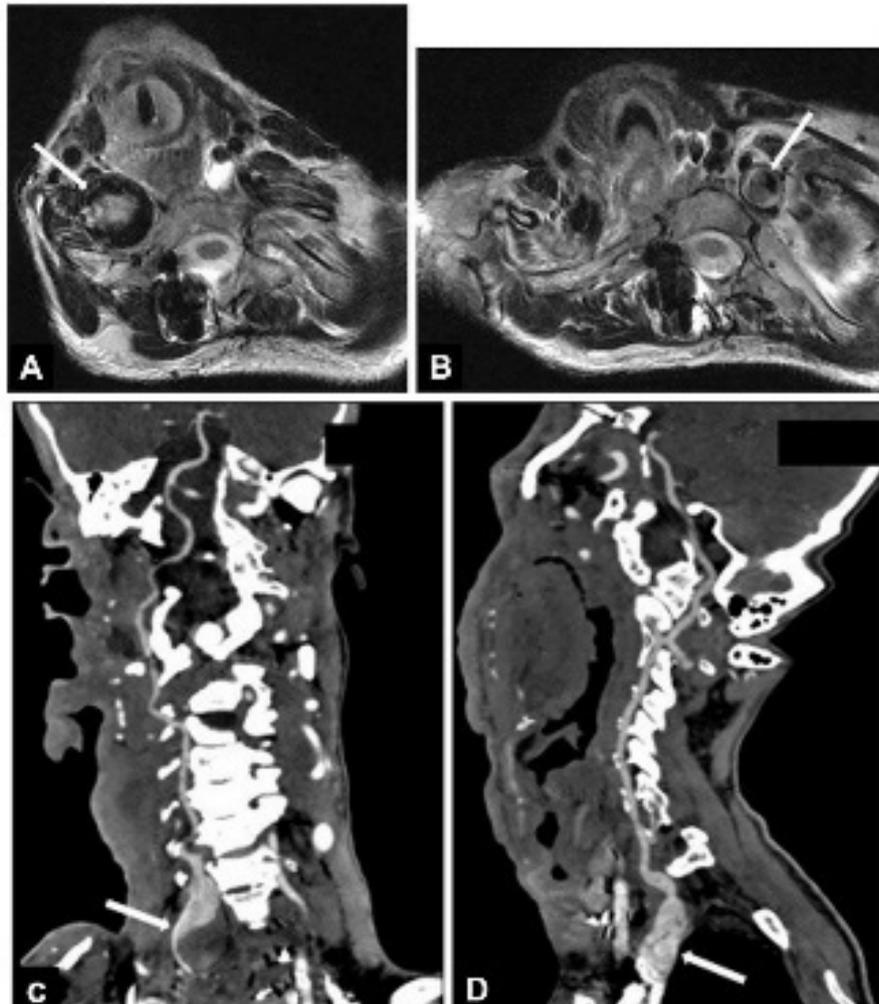


Figura 1. RMN de columna cervical, secuencias T2 axiales revelan masas contiguas a (A) la AV derecha como (B) a la AV izquierda. ATC de la región cervical muestra (C) un aneurisma fusiforme parcialmente trombosado de la AV derecha de 2.6 x 2.8 cm en sus longitudes axiales máximas y 4.3 cm en su longitud craniocaudal máxima, con extensión desde C5 a T2, y (D) un aneurisma fusiforme de la AV izquierda de 1.5 x 1.5 cm en sus longitudes axiales máximas y 3.5 cm en su longitud craniocaudal máxima, con origen en los niveles T1-T2.

RMN: Resonancia magnética nuclear. AV: Arteria vertebral. ATC: Angiografía por tomografía computarizada.

Correspondencia:

Daniel A. Huillca-Huerta
Facultad de Medicina San Fernando
Universidad Nacional Mayor de San Marcos
Dirección: Psje. R. Palma MZ 'B' lote '2',
Independencia
Lima, Perú
Telefono: 51 944 824814
Correo electrónico: daniel.huillca@gmail.com

Declaración de Financiamiento y de Conflictos de Intereses

El autor, Daniel A. Huillca-Huerta declara que la

fuerza de financiamiento del presente trabajo de investigación es: autofinanciada.

El autor, Daniel A. Huillca-Huerta declara no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ghosh PS, Rothner AD, Emch TM, Freidman NR, Moodley M. Cerebral vasculopathy in children with neurofibromatosis type 1. *J Child Neurol.* 2013;28(1):95-101.
2. Rasmussen SA, Yang Q, Friedman JM. Mortality in neurofibromatosis 1: an analysis using U.S. death certificates. *Am J Hum Genet.* 2001, 68:1110-1118.

3. Yohay K. Neurofibromatosis types 1 and 2. *Neurologist*. 2006;12(2):86-93.
4. Hiramatsu H, Matsui S, Yamashita S, Kamiya M, Yamashita T, Akai K. Ruptured extracranial vertebral artery aneurysm associated with neurofibromatosis Type 1. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52(6):446-9.
5. Oderich GS, Sullivan TM, Bower TC, Gloviczky P. Vascular abnormalities in patients with neurofibromatosis syndrome type I: clinical spectrum, management, and results. *J Vasc Surg*. 2007; 46:475-484.
6. Hinsch N, Kriener S, Ritter RG, Holzer K. Fatal haemorrhage due to extensive fragility of medium- and large-sized arteries and veins in a young patient with neurofibromatosis 1. *Cardiovasc Pathol*. 2008;17:108–12.

Daniel A. Huillca-Huerta^{1,a}

Recibido: 21/11/2015 Aceptado: 09/03/2016
--

¹ Facultad de Medicina San Fernando, Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima, Perú.

^a Médico-cirujano