

Síndromes Neurocutâneas

Tabela 3.2 – Critérios revisados de Manchester para o diagnóstico de neurofibromatose tipo 2.

O diagnóstico pode ser confirmado se uma das características abaixo estiver presente:

- Schwannomas vestibulares bilaterais, diagnosticados antes dos 70 anos
- Parente de primeiro grau com neurofibromatose tipo 2 e um schwannoma vestibular unilateral, diagnosticado antes dos 70 anos
- Parente de primeiro grau com neurofibromatose tipo 2 ou um schwannoma vestibular unilateral, mais dois dos seguintes critérios:
 - meningioma
 - catarata
 - schwannoma
 - calcificação cerebral
 - schwannoma vestibular unilateral e teste LZTR1 negativo e > 2 schwannomas não intradérmicos
 - 2 ou mais meningiomas e dois dos seguintes critérios:
 - schwannoma vestibular unilateral
 - catarata
 - ependimoma
 - schwannoma
 - calcificação cerebral
 - Mutação constitucional do gene NF2 ou mosaïcismo patogênico no sangue ou identificação de uma mutação idêntica em 2 tumores distintos no mesmo indivíduo