

DE LAS FACOMATOSIS: LA MAS FRECUENTE

AUTORES:

DRA . VAZQUEZ PATRICIA VANESA . Residente de 3° de Diagnóstico
por Imágenes en TCSE. Salta capital - Argentina

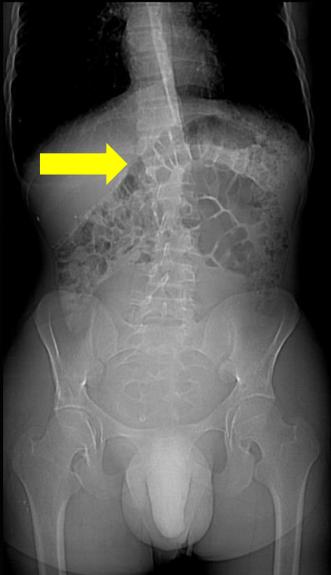
patovapato@gmail.com

DR. LUCERO ZALESK RAUL. DOCENTE AUXILAR.

- Paciente : MASCULINO. Edad: 17 años.
- APP: Antecedentes de orquiectomía por sospecha de atipia.
- Conducta : Se solicita tomografía Computada de abdomen y pelvis, con contraste oral y endovenoso.

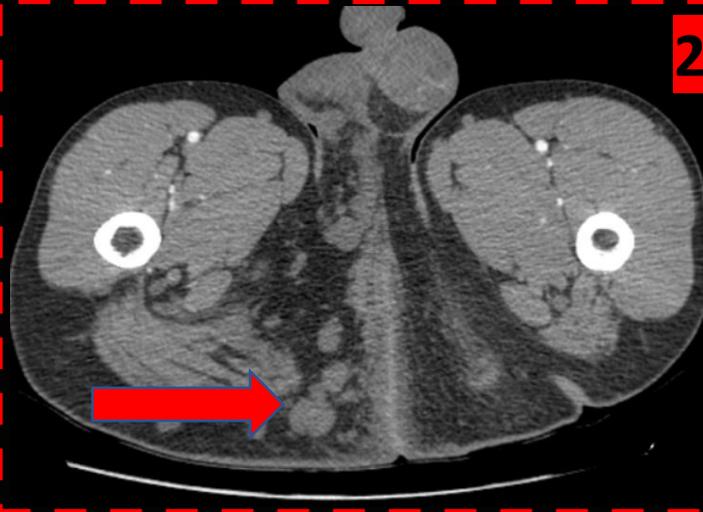
Hallazgos imagenológicos

1



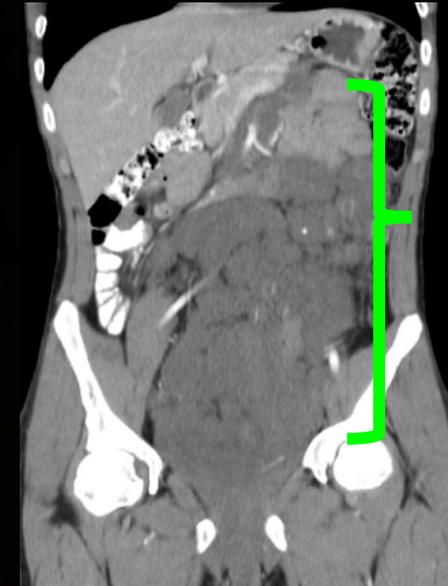
ESCOLIOSIS
Scout

2



NEUROFIBROMAS CUTANEOS

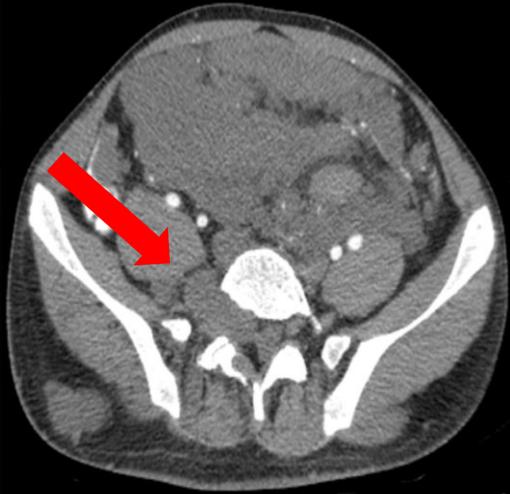
3



LESION
HIPODENSA SIN
/O MINIMO
REALCE, QUE
ENCAPSULA LOS
VASOS SIN
INVADIRLOS.

**NEUROFIBROMA
A PLEXIFORME**
TC RMP coronal
VENTANA PB con CTE
EV y ORAL

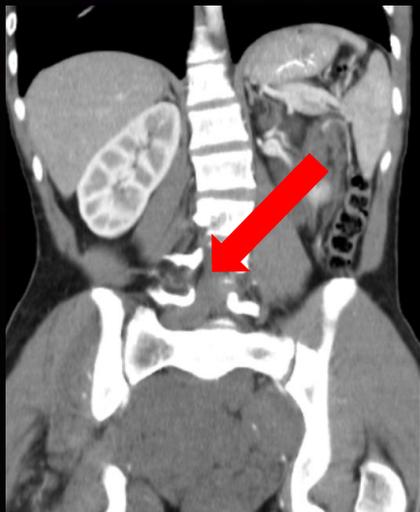
HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS



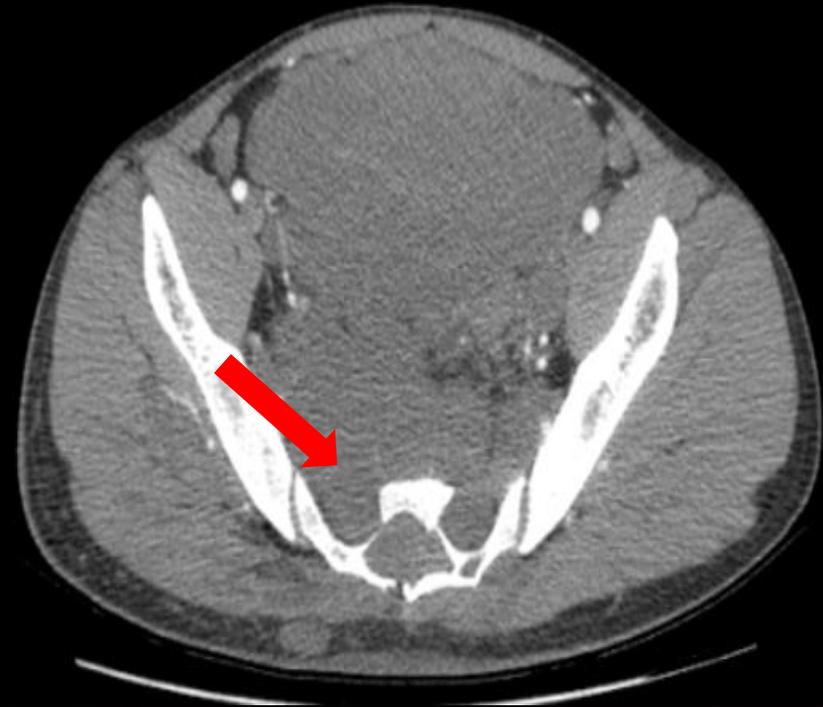
A

NEUROFIBROMAS PLEXIFORMES:

tumor benigno de los nervios periféricos (grado I de la OMS), que surge de una proliferación de todos los elementos neurales. Los neurofibromas plexiformes son esencialmente patognomónicos de la neurofibromatosis tipo 1 (NF1).



C



B

TC ABD Y PELVIS VENTANA PB con CTE Oral y EV
A Y B: AXIAL PELVIS .
C:RMP coronal ABD Y PELVIS

DISCUSION

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) , es un trastorno neurocutáneo multisistémico, la facomatosis más común. El especialista en imagen debe valorar en su totalidad al paciente, y valorar entre los diagnósticos diferenciales la patología ante los diferentes hallazgos.

La NF1 da como resultado una variedad de anomalías de gravedad variable.

Para hacer el diagnóstico clínico se requieren dos o más de los siguientes :

- ≥ 2 neurofibromas o ≥ 1 neurofibroma plexiforme
- Glioma del nervio óptico
- Lesión ósea distintiva (como displasia del ala del esfenoides o adelgazamiento de la corteza de los huesos largos con o sin pseudoartrosis)
- >6 manchas café con leche evidentes durante un año (prepuberal $>0,5$ cm, pospuberal $>1,5$ cm de tamaño)
- pecas axilares o inguinales
- ≥ 2 hamartomas de iris (nódulos de Lisch)

CONCLUSION

No existe un tratamiento único y se emplea una combinación de terapias quirúrgicas y de apoyo dependiendo de los tumores y anomalías específicos presentes.

Aunque el pronóstico es muy variable, la esperanza de vida general es aproximadamente la mitad de la de las personas no afectadas. Los tumores o las complicaciones cardiovasculares son las causas más frecuentes de mortalidad.

Si bien el diagnóstico se basa en una revisión física, antecedentes familiares y clínicos del paciente, los métodos de diagnóstico por imágenes son necesarios para su clasificación y orientación como para el tratamiento , seguimiento, y la conducta que se tomara con el paciente.

- **Neurofibromatosis de pies a cabeza: lo que el radiólogo necesita saber.**
<https://doi.org/10.1148/rg.210235> . Radiographics 2022.