

IMAGEN

Imágenes de neurofibromatosis por resonancia magnética

Magnetic resonance images of neurofibromatosis

Francesc Torres Giménez

Departamento de Resonancia Magnética, Instituto de Diagnóstico por la Imagen, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 25 de noviembre de 2010; aceptado el 22 de febrero de 2011

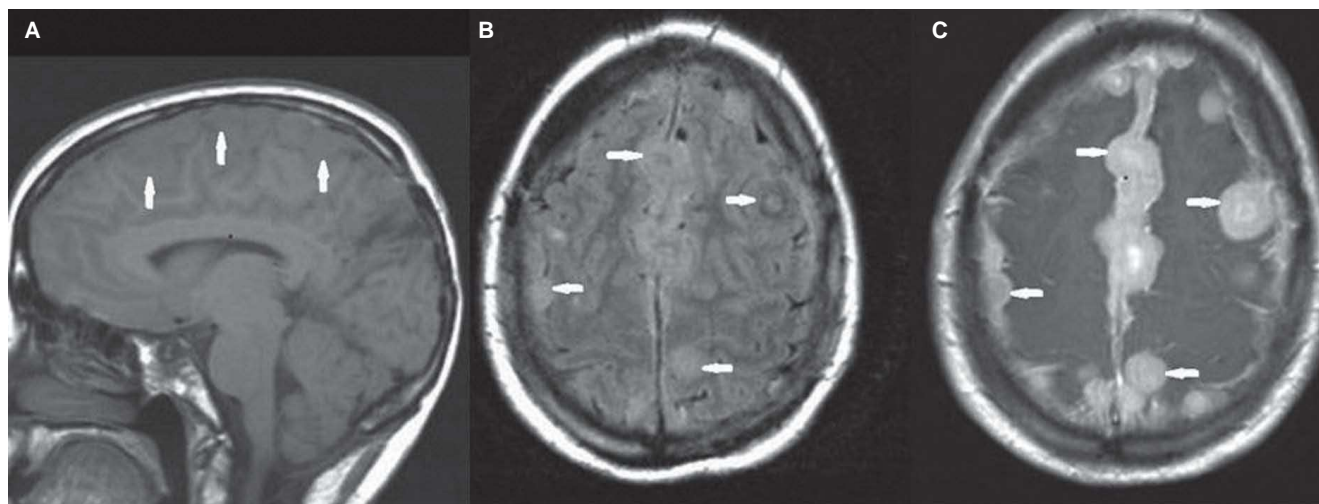


Figura 1 A) Imagen en plano sagital potenciada en T1SE, en la que se aprecia una cierta discontinuidad a lo largo del seno longitudinal en su porción frontocopital. B) Imagen en plano transversal obtenida con una secuencia FLAIR, en la que se aprecian unas imágenes hiperintensas en la misma área que en la imagen A. C) Imagen en plano transversal potenciada en T1SE, tras la administración de gadolinio, en la que se aprecia una captación de contraste del área antes mencionada.

Las neurofibromatosis está considerada una enfermedad rara, pero dentro de ellas es la más común. Se debe a una alteración genética que provoca el crecimiento de tumores por todo el organismo, utilizando como vía de crecimiento el sistema nervioso.

Hay dos variantes de la neurofibromatosis, conocidas como neurofibromatosis 1 (NF1) y neurofibromatosis 2 (NF2). Las 2 tienen en común la aparición de manchas café con leche. El diagnóstico se suele realizar por la clínica del paciente y pruebas diagnósticas, como el electromiograma, pero cuando se quiere estudiar la extensión de la enfermedad, una buena técnica es la resonancia magnética (figs. 1-4).

Correo electrónico: francesc_torres@yahoo.es

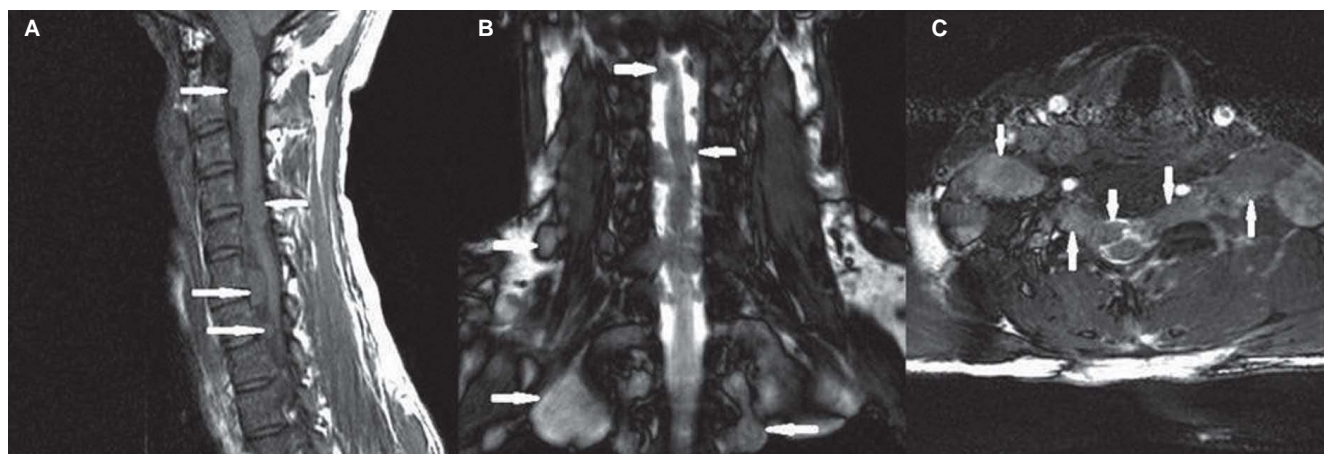


Figura 2 A) Imagen en plano sagital potenciada en T1SE donde se puede observar que los tumores tienen un crecimiento intracanal. B) Imagen en plano coronal obtenida con una secuencia TFE *balanced*, en la que se puede ver el crecimiento intracanal y el desplazamiento de la médula. C) Imagen transversal TFE *balanced*, en la que se observa la afectación de los nervios en los agujeros de conjunción.

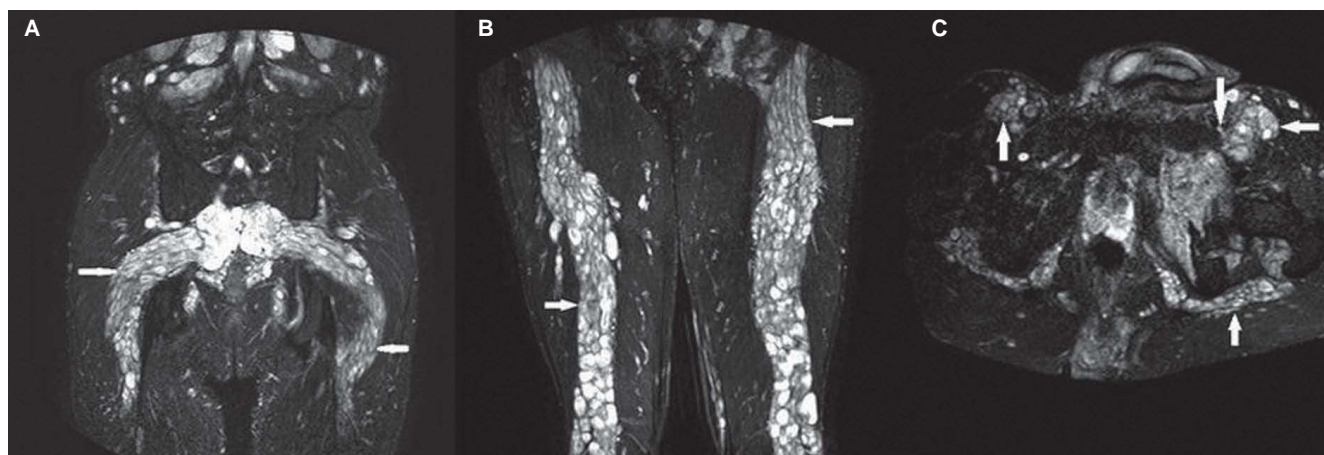


Figura 3 Imágenes obtenidas con secuencias T2 TSE con supresión grasa. A) Imagen en plano coronal de la pelvis, en la que se aprecia el crecimiento de tumores a lo largo del plexo sacro y todas sus ramas. B) Imagen en plano coronal de los muslos, del mismo paciente, pudiendo ver la extensión de la enfermedad. C) Imagen en plano transversal de la pelvis a nivel de la sínfisis, donde se pueden ver, además de la afectación de la cadena principal, otras lesiones, como la del nervio obturador.



Figura 4 Imágenes compatibles con NF1. A) Plano sagital en el que se observa la tumoración cerebral siguiendo el trayecto del 5 par craneal. B) Plano coronal en el que se muestra una hipoplasia del ala esfenoidal. C) Imagen axial contrastada donde se pueden apreciar áreas quísticas.

La diferencia más esencial entre la NF1 y la NF2 es que la primera afecta al sistema nervioso central, y los schwannomas son los tumores más conocidos, los cuales pueden dar lugar a meningiomas (fig. 1) o a crecimiento de tumoraciones en la columna (fig. 2). La NF2 puede afectar al resto del organismo, como por ejemplo la pelvis o las extremidades inferiores (fig. 3), y puede presentar muchas complicaciones para el paciente, sobre todo por compresión, debido al crecimiento incontrolado de estos tumores benignos.

La afectación de esta enfermedad es diferente. La NF1 tiene un índice de frecuencia de 1 de cada 3.000 personas, y la NF2 tiene un índice de afectación de 1 de cada 40.000 personas. Ello hace que la NF1 se considere una enfermedad con una incidencia alta entre las enfermedades hereditarias.

Bibliografía

1. Ferner RE, Huson SM, Thomas N, Moss C, Willshaw H, Evans DG, et al. Guidelines for the Diagnosis and Management of Individuals with Neurofibromatosis 1. *J Med Genet.* 2007;44:81-8.
2. Disponible en: <http://www.monografias.com/trabajos42/neurofibromatosis/neurofibromatosis.shtml>
3. Osborn A, Blaser S, Salzman K. *Diagnostic Imaging: Brain.* Salt Lake City: Amirsys; 2004. Part I. p. 78-86.
4. Neurofibromatosis Type 2. Medscape Updated: Mar 17, 2008 Author: Andrew L Wagner, MD, Assistant Professor of Radiology, Instructional Faculty, University of Virginia School of Medicine; Director of Neuroradiology, Department of Radiology, Rockingham Memorial Hospital.

Anexo 1

Categoría	Descripción	Características
NFI	Clásica o periférica o Von Recklinghausen	Manchas café con leche. Múltiples neurofibromas. Signo de Crowe. Nódulos de Lisch. Glioma óptico
NFII	Central o acústica	No nódulos de Lisch. Pocas manchas café con leche. 90% neuromas del acústico
NFIII	Mixta	Tumores del sistema nervioso central y periférico
NFIV	Variante	Manchas café con leche y neurofibromas
NFV	Segmentaria	Manchas café con leche y neurofibromas difusos. Sin deformidades
NFVI	Manchas café con leche	Limitación de manchas café con leche y/o neurofibromas en un segmento unilateral. No familiar
NFVII	Tardía	Componente macular del síndrome
NFVIII	No específica	Inicio después de los 20 años
		Neurofibromatosis definida. No tiene características de ninguna otra