

aparecer lesiones de comportamiento expansivo que se realizan tras la administración de contraste paramagnético. La RM difusión/perfusión y espectroscopía pueden ser de utilidad, pero hasta el día de hoy, la experiencia es escasa y no se han escrito patrones característicos². Sí está publicada su utilidad en pacientes con enfermedad de Whipple cerebral recurrente, en la que el tamaño de las lesiones puede ser menor y, sin embargo, la restricción en la difusión puede indicar áreas de infección activa³. Estas también pueden deberse a lesiones isquémicas agudas, aunque podemos diferenciarlas según su persistencia en el tiempo y la demostración o no de infarto evolucionado.

Los estudios de PET con 11 C metionina pueden utilizarse para el diagnóstico diferencial con tumores, demostrando un hipermetabolismo en áreas cortico-subcorticales y del tronco cerebral en pacientes con la enfermedad⁴. Sin embargo, en otras publicaciones se han descrito disminución del flujo sanguíneo cerebral en las áreas afectadas en estudios con HMPAO SPECT (TC 99 m).

Bibliografía

1. Peters G, Du Plessis DG, Humphrey PR. Cerebral Whipple's disease with a stroke-like presentation and cerebrovascular pathology. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;73:336–9.

2. Bermejo P, Burgos A. Enfermedad de Whipple y sistema nervioso central. *Med Clin(Barc)*. 2006;127:379–85.
3. Raheja AA, Lui YW, Pinzon-Ardila A, Lim RP, Sparr SA. Use of diffusion-weighted imaging in recurrent central nervous system Whipple's disease: a case report and review of the literature. *Clin Imaging*. 2010;34:143–7.
4. Galdicks N, Burghaus L, Vollmar S, Cizek J, Impekoven P, Thomas A, et al. Novel neuroimaging findings in a patient with cerebral Whipple's disease: a magnetic resonance imaging and positron emission tomography study. *J Neuroimaging*. 2004;14:372–6.

S. Lombardo Galera*, E. Roldán Romero
y F. Bravo Rodríguez

*Sección de Neurorradiología Diagnóstica y Terapéutica,
Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Reina
Sofía, Córdoba, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: msslombgalera@hotmail.com
(S. Lombardo Galera).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2011.10.001>

Neurofibroma plexiforme en paciente de 8 años

Plexiform neurofibroma in an 8 year-old patient

Sr. Editor:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) está causada por la mutación del gen NF1 localizado en el cromosoma 17q11.2.^{1,2}. Los neurofibromas aparecen en un 90% de los casos y los plexiformes en un menor porcentaje. Son tumores benignos de vainas nerviosas, pero los plexiformes presentan hasta un 10% de riesgo de transformación maligna.

Comentamos el caso de una niña de 8 años y 4 meses diagnosticada de NF-1 a los 2 años de edad. A los 4 días tras realizarse cirugía de amigdalectomía y adenoidectomía comienza con imposibilidad para caminar, asociado a parestesias («calambres») en pie y pierna izquierdos. A la exploración presenta pérdida de fuerza en pie izquierdo, imposibilidad para realizar la flexión dorsal ni adecuada inversión-eversión y posición de pie en equino. Imposibilidad de realizar marcha normal ni otras variantes. No Babinski. Reflejos osteotendinosos presentes sin aumento de área reflexógena. Lasègue izquierdo positivo.

Como pruebas complementarias se realizaron radiografías de caderas, pie y pierna izquierda; ecografía de hueso poplíteo y tercio proximal de miembro inferior izquierdo que descartó trombosis venosa; analítica de sangre completa con estudio de coagulación, autoinmunidad y CPK normales. El electroneurograma y electromiograma objetivaron signos compatibles con la existencia de una mononeuropatía axonal parcial (axonotmesis) del nervio ciático común izquierdo con

afectación predominante del componente peroneo. Se completa estudio con resonancia magnética (RM) de columna lumbosacra y estudio RM pélvico y de miembro inferior donde se identificó una lesión de partes blandas bien definida en el teórico trayecto del nervio ciático izquierdo, visible desde el nivel de la escotadura ciática hasta caudalmente el hueco poplíteo, compatible con neurofibroma. (figs. 1 y 2)

Los neurofibromas plexiformes son tumores que afectan a las estructuras del nervio (plexo, fascículos o ramas nerviosas)³. Se calcula que su incidencia es de alrededor de un 17% en NF tipo 1². El estudio de imagen para detección y caracterización se realiza mediante RM, generalmente explorando los 3 planos del espacio con secuencias T1, T2 supresión de grasa y estudio T1 supresión de grasa tras gadolinio intravenoso. De forma habitual los neurofibromas son

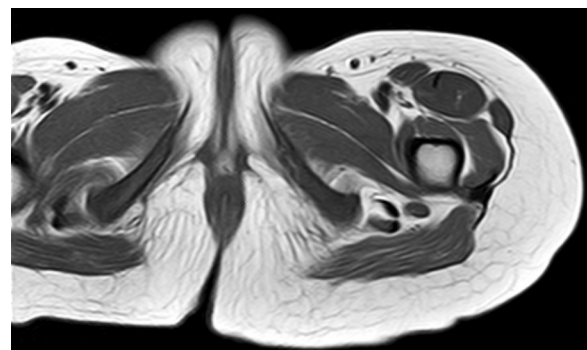


Figura 1 RM en incidencia axial ponderada en T1 en el nivel anatómico de la escotadura ciática. Lesión de partes blandas bien definida, lateral al tendón del semimembranoso, hipointensa en T1, en localización del nervio ciático izquierdo.

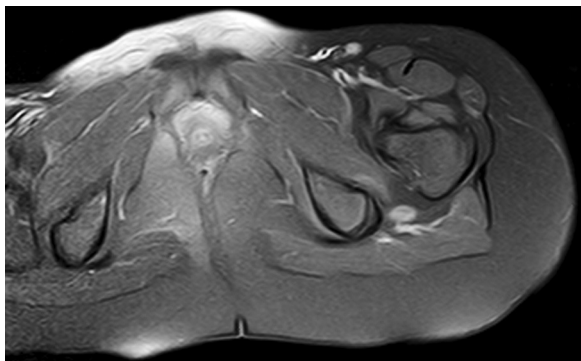


Figura 2 RM en incidencia axial ponderada en T1 supresión de grasa tras la administración de gadolinio intravenoso. Se objetiva captación intensa y homogénea de la lesión del nervio ciático.

hiperintensos en T2, realzan tras contraste intravenoso, se relacionan anatómicamente con un nervio y pueden mostrar característicamente un «patrón en diana»³⁻⁶. El 12% de estas lesiones presentan degeneración maligna; generalmente muestran un crecimiento rápido o un dolor mantenido. Los estudios con tomografía de positrones podrían ser útiles en el estudio de estas lesiones ante la sospecha de malignización, encontrando en algunos estudios una sensibilidad de hasta el 90% con una especificidad del 87% (Warbey 2009),⁷⁻⁹. El tratamiento de las lesiones sintomáticas y/o malignas se basa en la cirugía. La quimioterapia y radioterapia se reservan en caso de malignización. Dada la naturaleza vascular de estas lesiones también se han utilizado inhibidores de la angiogénesis o inductores de la diferenciación celular¹⁰.

En el caso de nuestra paciente, se remitió al servicio de Rehabilitación y comenzó tratamiento con gabapentina durante 2 meses. Se realizó control neurofisiológico donde se objetivó normalización del estudio y RM de control donde no se apreció aparición de nuevas lesiones. A los 2 años de evolución no presentaba alteración de la marcha ni dolores y en la exploración neurológica no se objetivaron déficits.

En conclusión, la gabapentina podría ser útil en el tratamiento de la clínica neuropática de los neurofibromas plexiformes. Además, ante su presencia es importante vigilar síntomas y signos que hagan sospechar malignización de la lesión.

Bibliografía

1. Pascual- Castroviejo I, Pascual pascual SI, Rafia S. Tumores. En: Pascual- Castroviejo I, Pascual pascual SI, Rafia

- 5, editores. Neurofibromatosis. Madrid: Escuela libre editorial; 2001. p. 133–82.
2. Tucker T, Friedman JM, Friedrich RE, Wenzel R, Fünsterer C, Mautner VF. Longitudinal study of neurofibromatosis 1 associated plexiform neurofibromas. *J Med Genet.* 2009;46:81–5.
3. Lopes Ferraz Filho JR, Munis MP, Soares Souza A, Sanches RA, Goloni-Bertollo EM, Pavarino-Bertelli EC. Unidentified bright objects on brain MRI in children as a diagnostic criterion for neurofibromatosis type 1. *Pediatr Radiol.* 2008;38:305–10.
4. Alkan A, Sigirci A, Kutlu R, Ozcan H, Erdem G, Aslan M, et al. Neurofibromatosis type 1: diffusion weighted imaging findings of brain. *Eur J Radiol.* 2005;56:229–34.
5. Mautner VF, Hartmann M, Kluwe L, Friedrich RE, Fünsterer C. MRI growth pattern of plexiform neurofibromas in patients with neurofibromatosis type 1. *Neuroradiol.* 2006;48:160–5.
6. Zacharia TT, Jaramillo D, Poussaint TY, Korf B. MR imaging of abdominopelvic involvement in neurofibromatosis type 1: A review of 43 patients. *Pediatr Radiol.* 2005;35:317–22.
7. Steinmann K, Kluwe L, Friedrich RE, Mautner VF, Cooper DN, Kehrer-Sawatzki H. Mechanisms of loss of heterozygosity in neurofibromatosis type 1-associated plexiform neurofibromas. *J Invest Dermatol.* 2009;129:615–21.
8. Ferner RE, Lucas JD, O'Doherty MJ, Hughes RA, Smith MA, Cronin BF, et al. Evaluation of (18)fluorodeoxyglucose positron emission tomography ((18)FDG PET) in the detection of malignant peripheral nerve sheath tumours arising from within plexiform neurofibromas in neurofibromatosis 1. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68:353–7.
9. Warbey VS, Ferner RE, Dunn JT, Calonje E, O'Doherty MJ. 18F]FDG PET/CT in the diagnosis of malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis type-1. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2009;36:751–7.
10. Citak EC, Oguz A, Karadeniz C, Okur A, Memis L, Boyunaga O. Management of plexiform neurofibroma with interferon alpha. *Pediatr Hematol Oncol.* 2008;25:673–8.

A. Pérez Villena^{a,*}, A. Duat Rodríguez^a, J.J. García Peñas^b y M.A. López Pino^c

^a Servicio de Neuropediatría, Hospital Universitario Infantil Niño Jesús, Madrid, España

^b Servicio de Neuropediatría, Hospital Marqués de Valdecillas, Santander, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario Infantil Niño Jesús, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ana.perez.villena@gmail.com (A. Pérez Villena).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.01.002>