

NEUROFIBROMA PLEXIFORME ORBITO-PERIORBITARIO, REPORTE DE CASO

Autores: Lima Ferreyra, Jimena L. (jimena.lima95@gmail.com); Nazr, Pablo.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenino, de 3 años de edad presenta ptosis palpebral y exoftalmo derecho. Se le solicita TC de cerebro sin contraste y Angioresonancia de cerebro con contraste.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

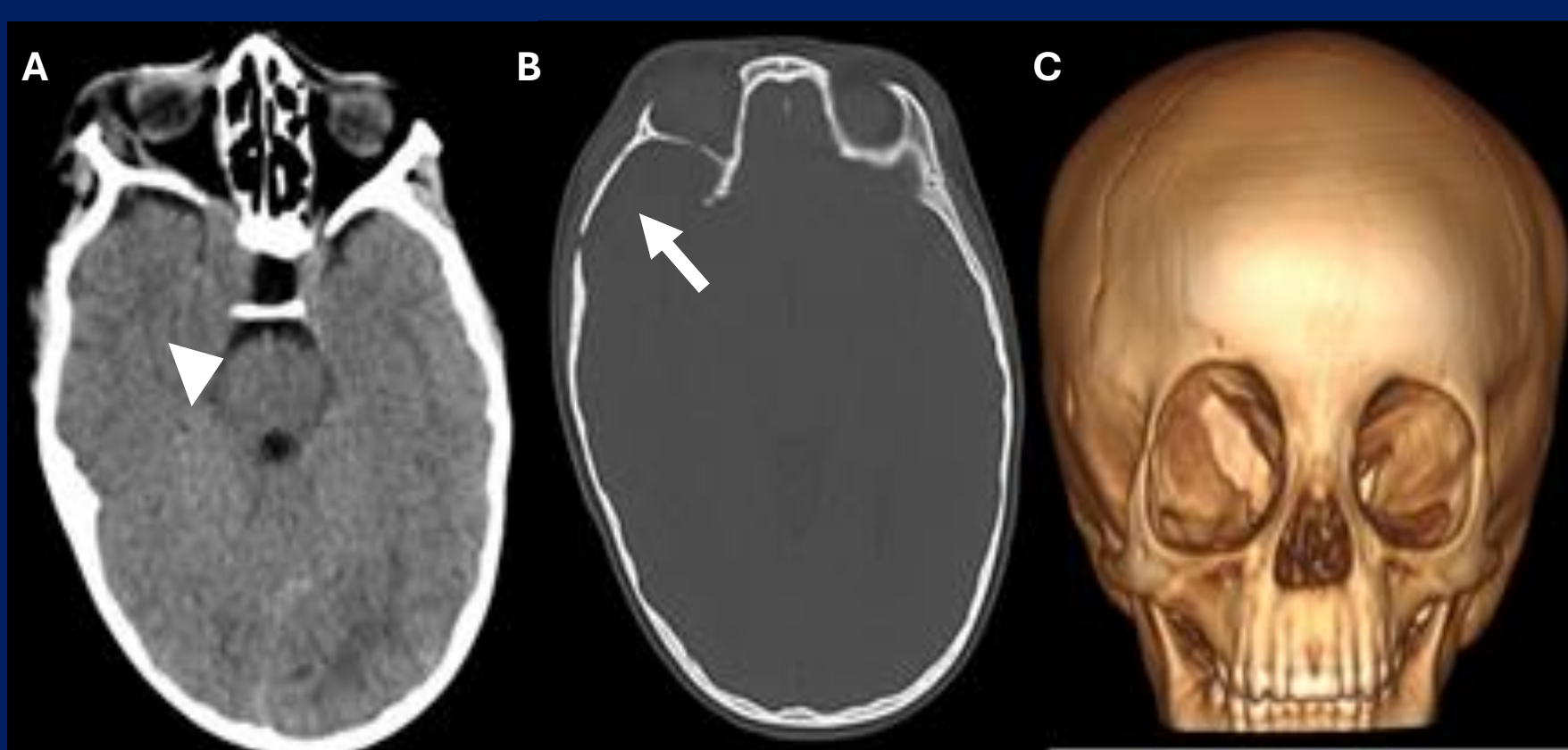
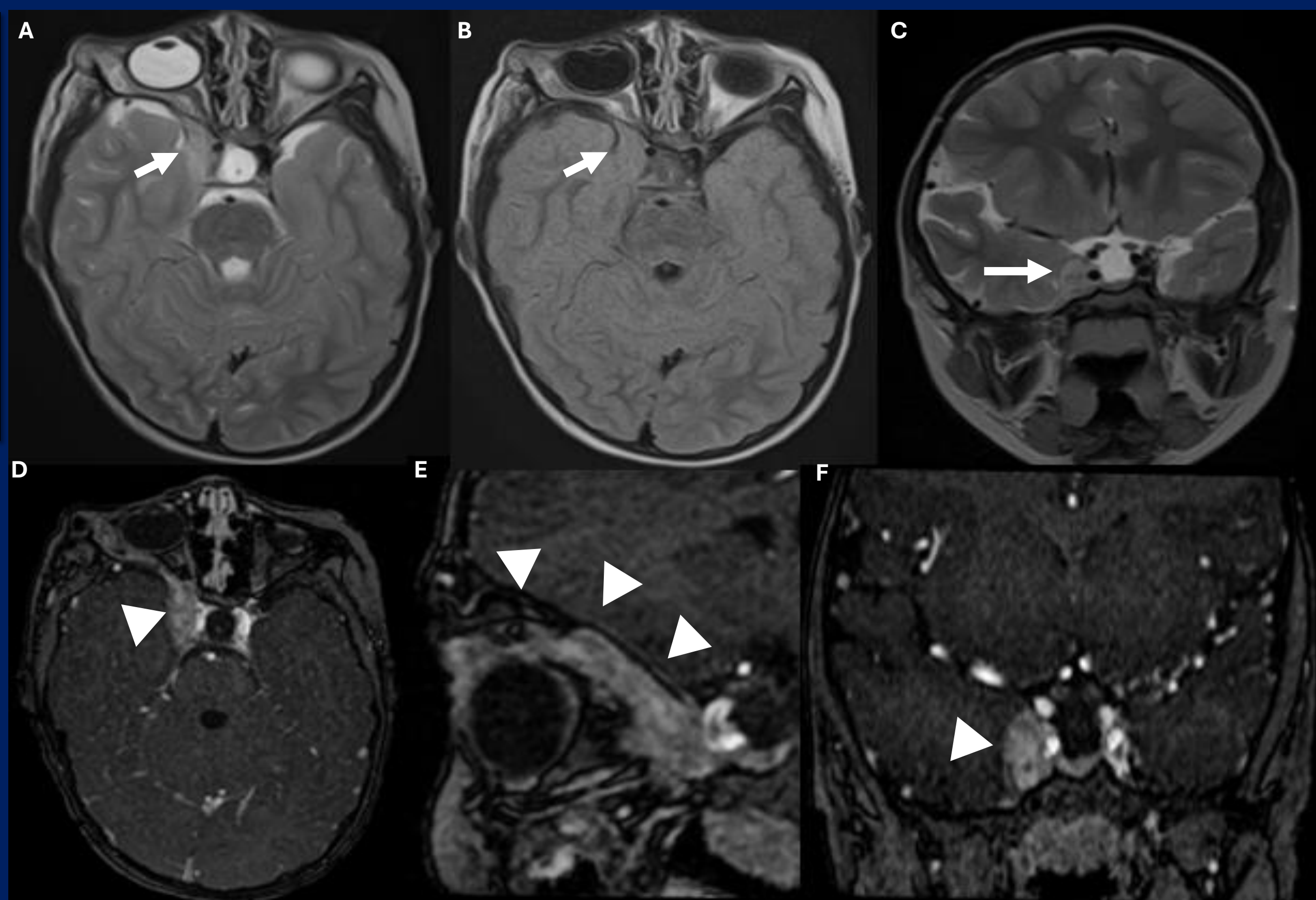


Figura 1. A y B) TC de cerebro: Proptosis del globo ocular derecho a expensas de imagen de densidad de partes blandas a nivel del seno cavernoso derecho que se extiende a región orbitaria (punta de flecha) Displasia del ala mayor derecha del esfenoides (flecha). **C)** Reconstrucción 3D.

Figura 2. A, B y C) RM de cerebro FLAIR/T2: Imagen hiperintensa ubicado en el seno cavernoso derecho. Rodea la arteria carótida interna derecha (flecha). **D, E y F)** AngioRM de cerebro con gadolinio: Se extiende por la fisura hacia la cavidad orbitaria a lo largo del compartimiento extraconal lateral hasta alcanzar los tejidos blandos preseptales (punta de flecha)



DISCUSIÓN

Los neurofibromas plexiformes orbitopriorbitarios se presentan casi exclusivamente en niños con neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Se trata de tumores complejos transespaciales de la vaina nerviosa que afectan a las ramas de los nervios craneales o periféricos.

Los pacientes con NF1 pueden presentar diversas deformidades óseas, ya sea por displasia mesodérmica o por efecto de masa de los neurofibromas. Las manifestaciones comunes incluyen escoliosis, festoneado vertebral, ensanchamiento de los agujeros neurales, displasia del ala esfenoidal (signo de la órbita desnuda), entre otros.

CONCLUSIÓN

La NF1 es la enfermedad neurocutánea más común, que presenta considerable grado de morbilidad y mortalidad. Por lo mismo, los radiólogos desempeñan un papel fundamental en el diagnóstico y el seguimiento a lo largo de la vida de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Plexiform Neurofibroma. Shehbaz Ansari, Irene Dixe de Oliveira Santo, Pouria Yazdian Anari, Mohamed Badawy, and Jonathan A. Flug. RadioGraphics 2025 45:5
- Imaging Findings of Pediatric Orbital Masses and Tumor Mimics. Annie K. Joseph, Julie B. Guerin, Laurence J. Eckel, Lauren A. Dalvin, Gesina F. Keating, Greta B. Liebo, John C. Benson, Waleed Brinjikji, Nadia N. Laack, and V. Michelle Silvera. RadioGraphics 2022 42:3, 880-897.