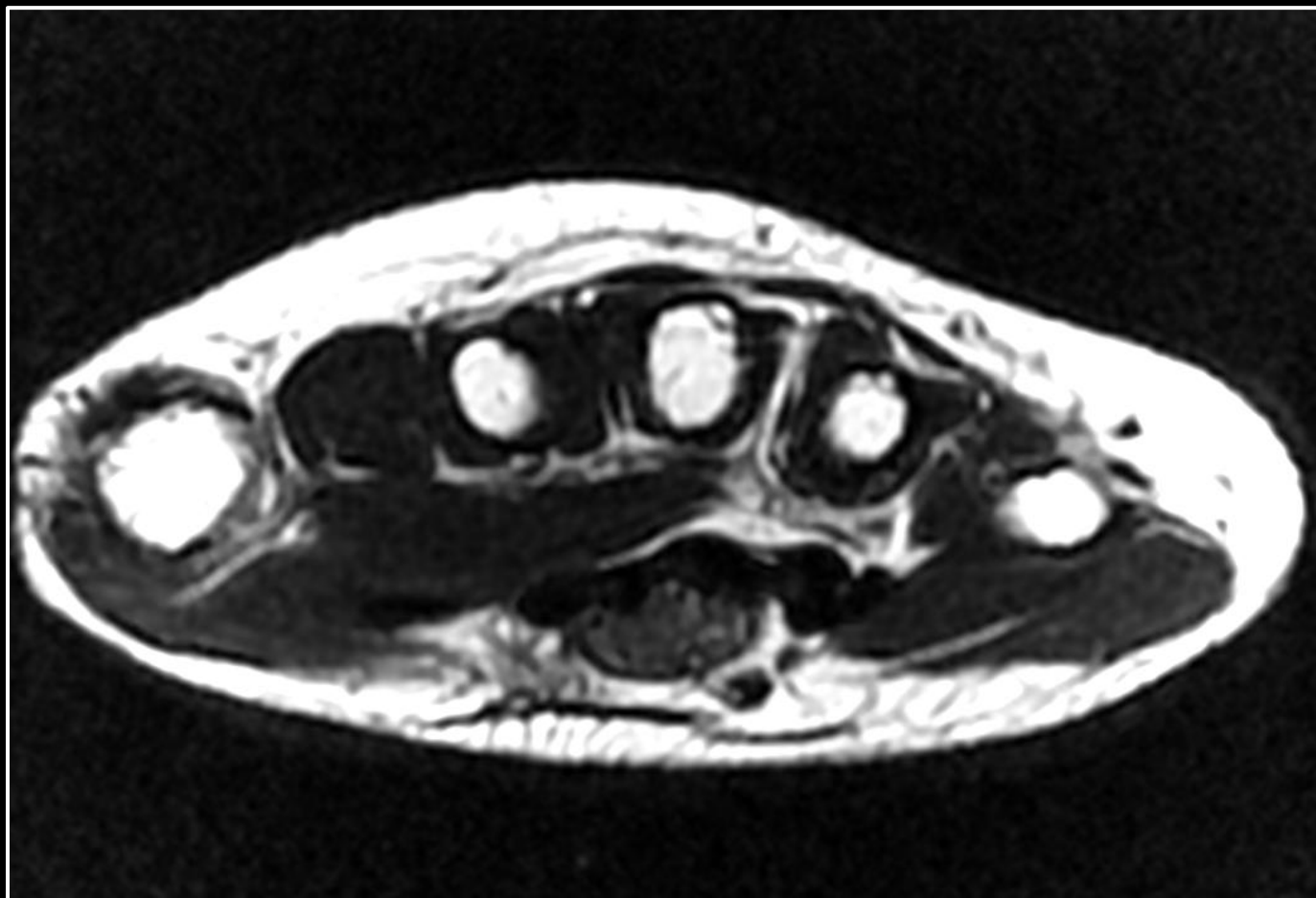


CAPÍTULO PEDIATRÍA

Día 1

Antecedentes clínicos:

- Hombre, 2 años.
- Sobrecrecimiento de los dedos índice y anular de la mano derecha.



Señale el diagnóstico radiológico más probable:

Neurofibromatosis tipo 1.

Síndrome de Klippel Trenaunay Weber

Hamartoma fibrolipomatoso

Enfermedad de Ollier

Tumor de vaina neural

Respuesta:

Macrodistrofia lipomatosa asociada a hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano.

- El **hamartoma fibrolipomatoso** es una patología poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por aumento de tamaño fusiforme de un nervio periférico secundario a la proliferación anómala del tejido fibroadiposo en epineuro y perineuro.
- Afecta más frecuentemente la extremidad superior (78-96% de los casos), con una marcada predilección por el nervio mediano (85%) y sus ramos terminales.
- El espectro de presentaciones clínicas varía desde una masa asintomática de lento crecimiento lento, macrodactilia (30-66%) y déficit neurológico progresivo asociado a cambios dismórficos en el territorio del nervio comprometido.

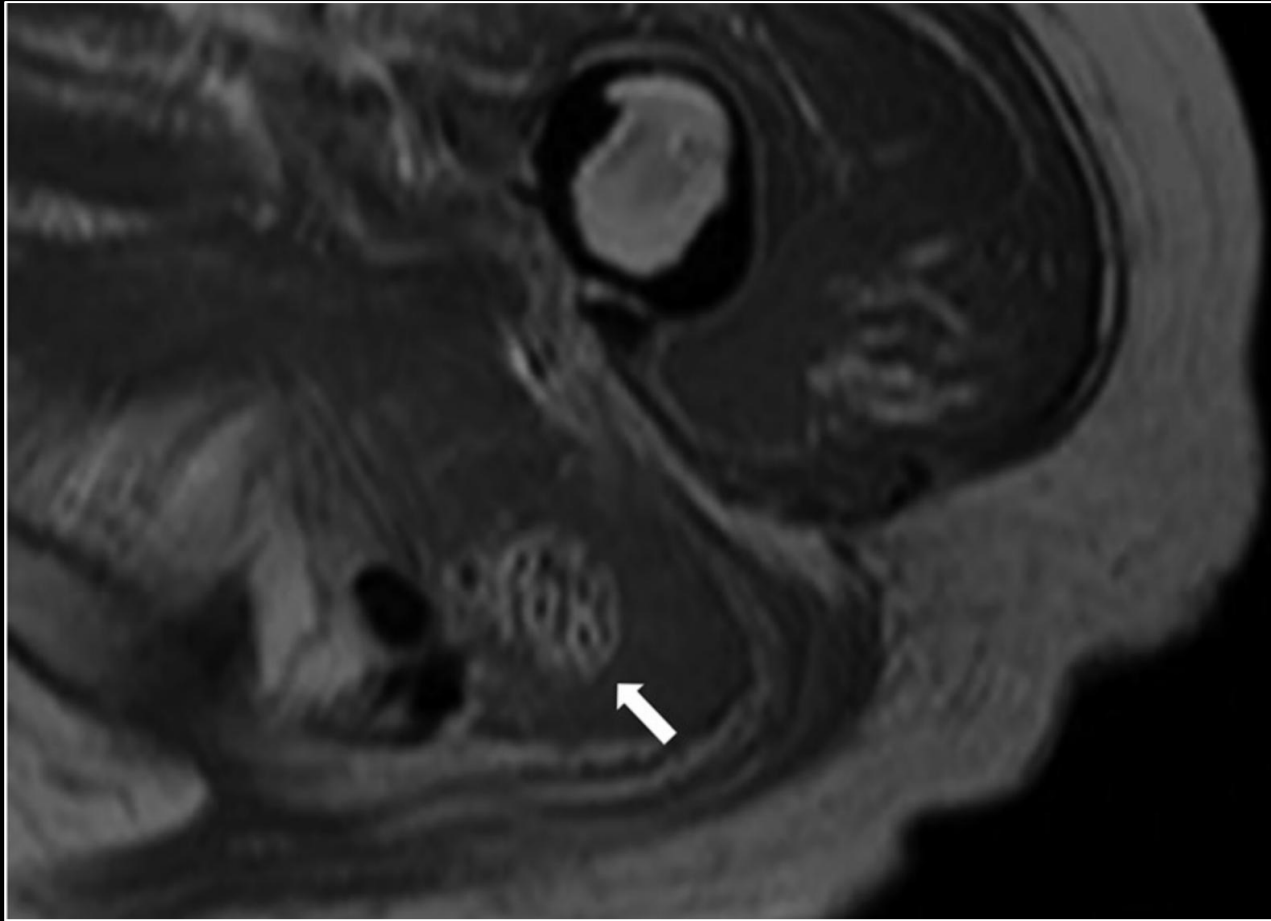
Respuesta:

Macrodistrofia lipomatosa asociada a hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano.

Los hallazgos clásicos en RM incluyen:

- T1:
 - Estructuras tubulares de baja intensidad de señal que representan los fascículos nerviosos individuales rodeados por grasa de alta intensidad de señal al interior de la vaina nerviosa expandida.
 - Finas bandas hipointensas dentro del tejido adiposo que separa los fascículos nerviosos, que representan la proliferación perineural.
- T2: nervio de señal intermedia/baja, determinado por tejido fibroadiposo.
- STIR: nervio homogéneamente hipointenso.

Respuesta:
Macrodistrofia lipomatosa asociada a hamartoma fibrolipomatoso del nervio mediano.



- Hamartoma fibrolipomatoso del nervio ciático