

Manifestaciones de Esclerosis Tuberosa



SANATORIO MATER DEI
HERMANAS DE MARÍA DE SCHÖNSTATT

Autores: Montoya, Mariela | Campos y Laurencena, María Cecilia | Pereira, Mario |
Blanche Soaje, Emmanuel | González de Prado, German.

ceciliaaurencena@gmail.com

CABA, Argentina



CADI2022
CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

OBJETIVOS DEL APRENDIZAJE

Repasar los hallazgos imagenológicos de la esclerosis tuberosa, mediante revisión de la literatura y a punto de partida de los manifestos en un paciente de la institución.

REVISIÓN DEL TEMA

- La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo caracterizado por la formación de lesiones hamartomatosas en múltiples órganos, siendo la segunda facomatosis en frecuencia tras la neurofibromatosis tipo 1.

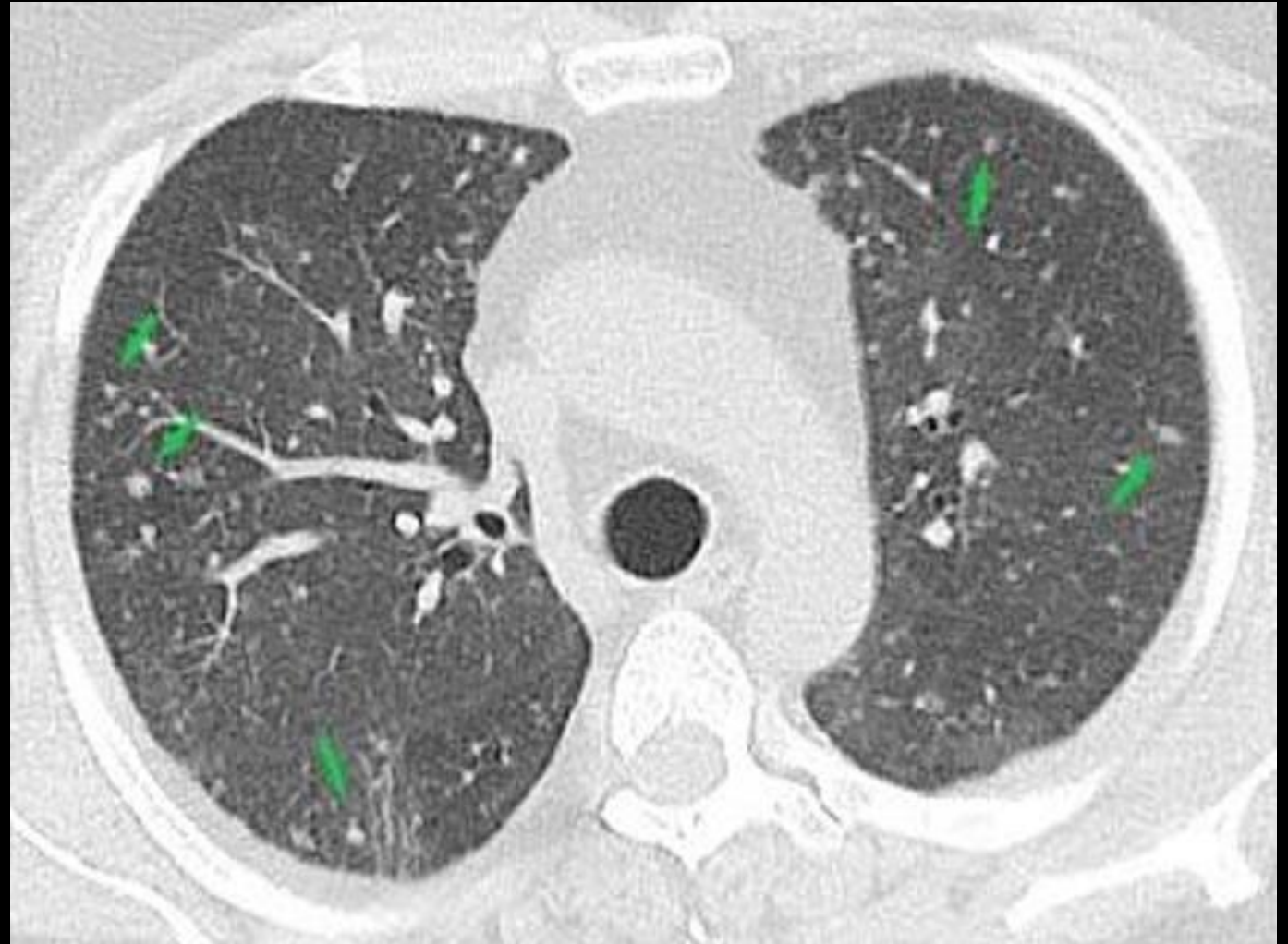
MANIFESTACIONES PULMONARES

Linfangioleiomiomatosis:

Presente en el 1%, indistinguible de LAM esporádico, caracterizado por la presencia de quistes redondeado de paredes finas entre 2 y 5mm de diámetro ubicados predominantemente en las zonas superiores del pulmón en un patrón simétrico. Y difuso.

**Hiperplasia micronodular
neumocitaria multifocal:**

Manifestación extremadamente rara. Se caracteriza por la proliferación micronodular bilateral y de neumocitos tipo II en los septos alveolares. Es de curso benigno no progresivo.



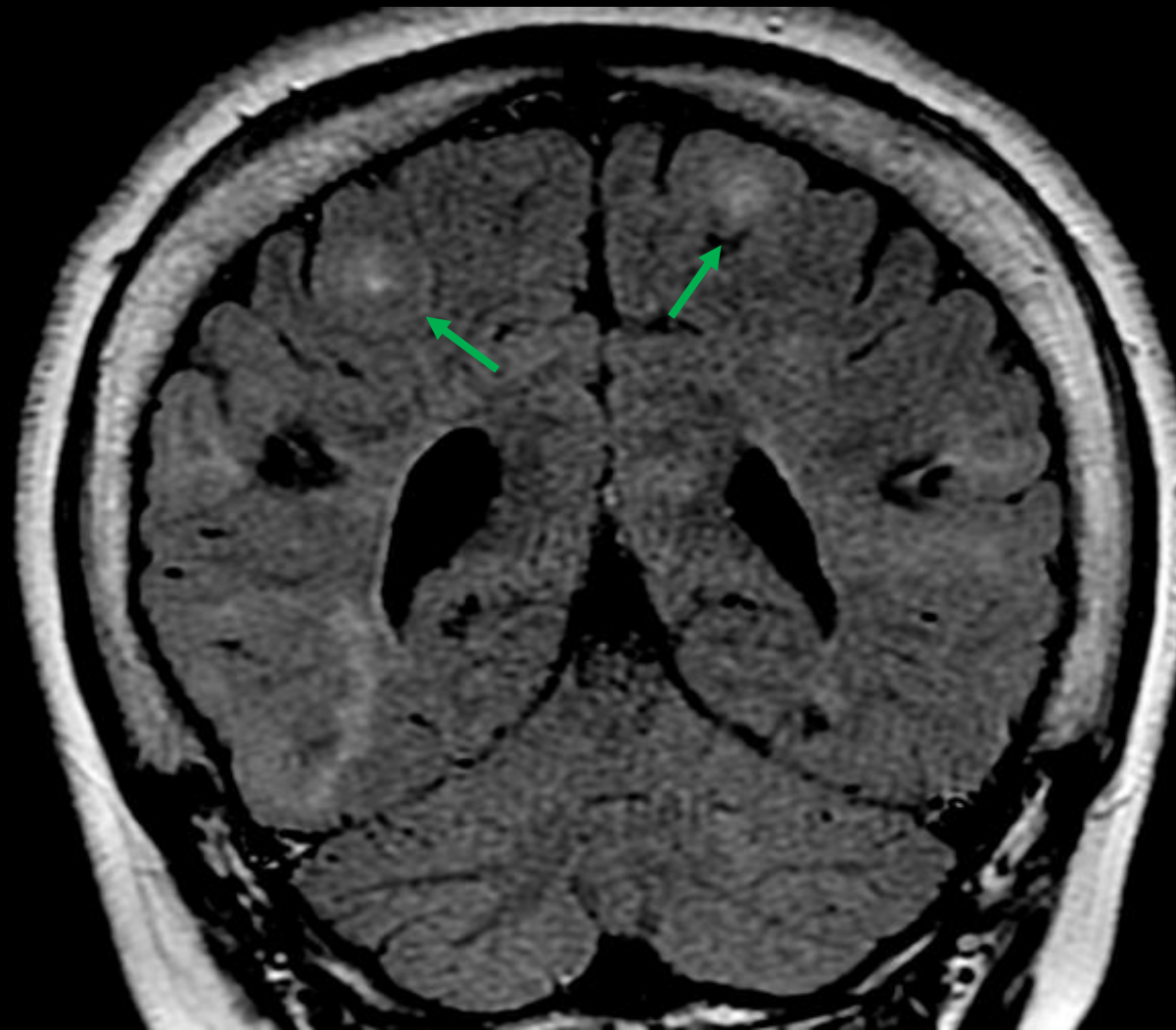
MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

Astrocitoma subependimarios de células gigantes:

Son tumores de bajo grado que presentan mínimo o ausente edema, crecimiento lento y escasa invasión. Se desarrollan a partir de los nódulos subependimarios, presentando mayor tamaño ($>10\text{mm}$) y realce con el contraste, se localizan típicamente en el foramen de Monro, por lo que pueden causar hidrocefalia.

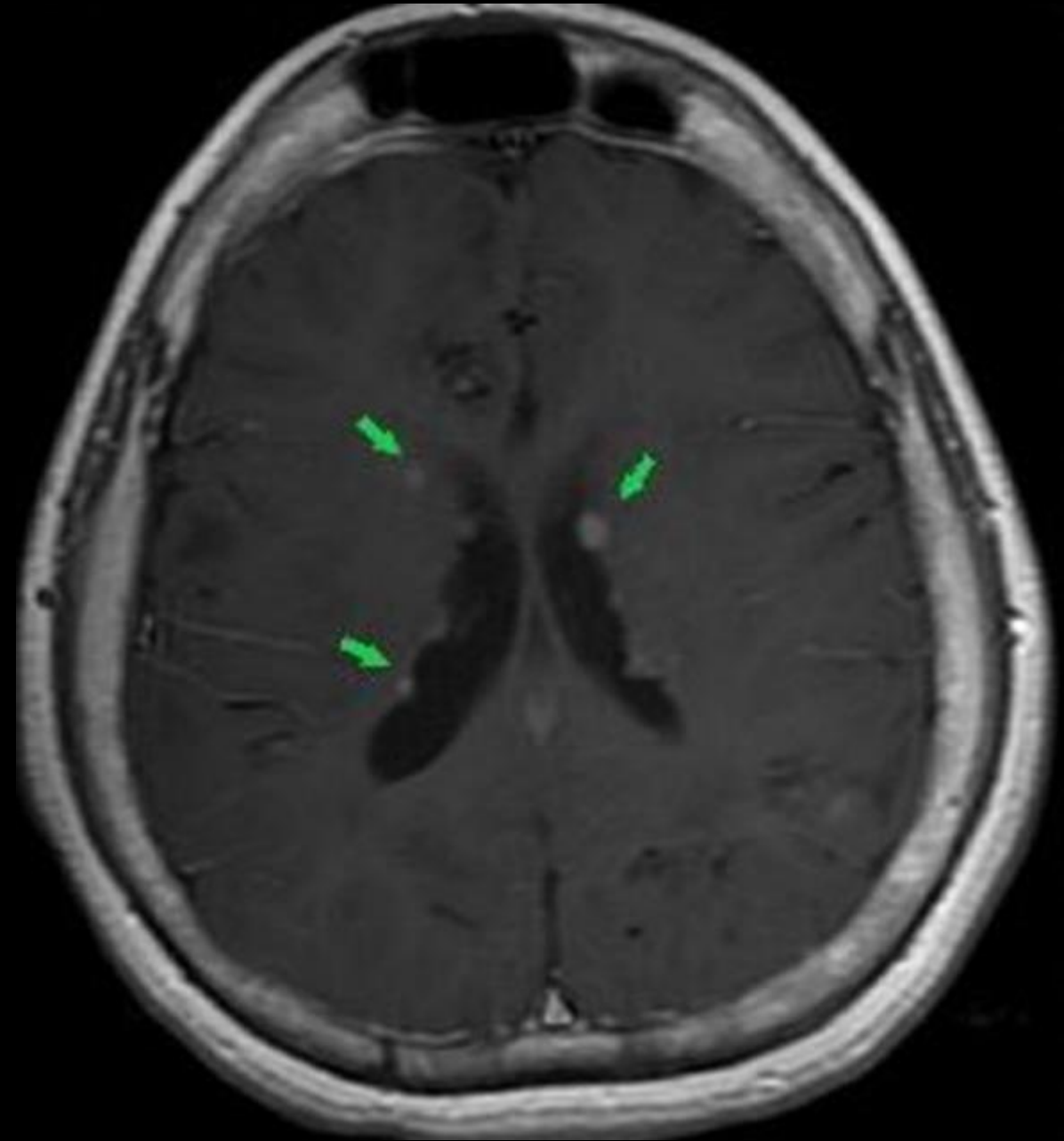
Tubers corticales:

Reflejan una desorganización cortical con presencia de neuronas dismórficas y astrocitos grandes, se asocian alteraciones de la sustancia blanca adyacente. Pueden aparecer en cualquier región, presentándose el 50% en los lóbulos frontales. Tienden a calcificar o progresar a la degeneración quística central. En RM son hipointensos en secuencias T1 e hiperintensos en T2/FLAIR y solo el 10% realza con contraste.



Nódulos subependimarios :

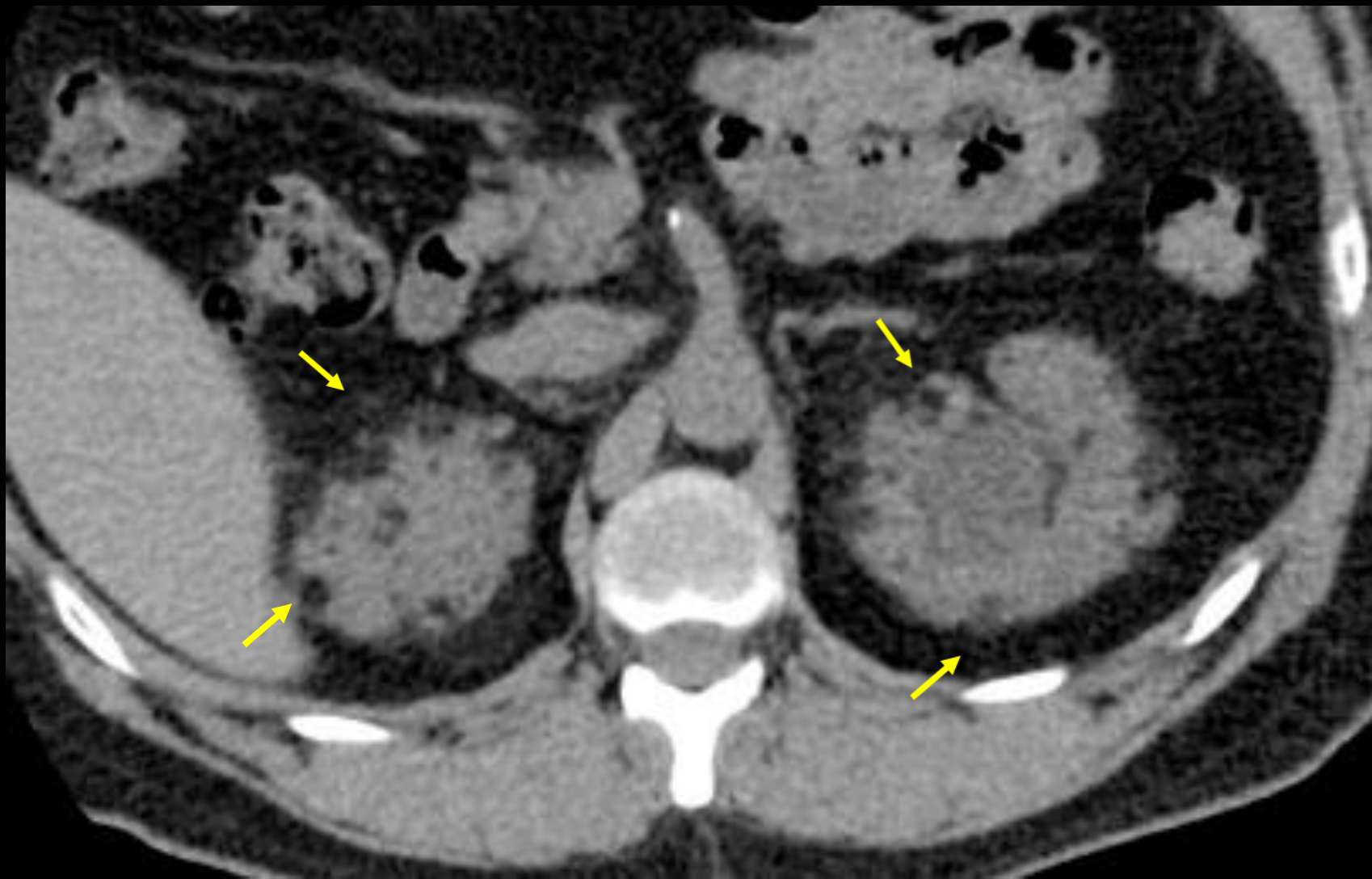
Hamartomas localizados en el tejido subependimario evidenciados como múltiples nódulos milimétricos (<10mm) a lo largo de la pared del tercer ventrículo y los ventrículos laterales, suelen calcificarse. En RM son hiperintensos en T1 e hipointensos en T2 con realce variable.



MANIFESTACIONES RENALES

Angiomiolipomas:

Se observan en el 55-75% de los pacientes, en edades jóvenes. Tienden a ser múltiples, grandes bilaterales, pudiendo no demostrar presencia de grasa hasta en un 5% de las lesiones



Es fundamental que el radiólogo conozca los principales hallazgos imagenológicos asociados a ET para un adecuado control evolutivo clínico.

CONCLUSIÓN

BIBLIOGRAFÍA

- Beatriz O. Leiva Pomacahua¹, Daniel Quiles Tello¹Pablo Pérez Sánchez¹Fernando DotorGarciaSoto¹Cristina Lozano Cejudo ¹Antonio Pinar Ruiz- ESCLEROSIS TUBEROSA: Hallazgos inhabituales de una enfermedad rara y papel del radiólogo en el tratamiento de complicaciones.
- Cruz Ciria, Silvia; Quintanta Martínez, Ignacio; Vela Marín, Ana Carmen; Ibáñez Muñoz, David; Marín Cárdenas, Miguel Ángel; Mazas Artasona, Luis Hallazgos radiológicos en la esclerosis tuberosa.
- Tuberous sclerosis- Last revised by Dr Tom Foster on 17 Oct 2021 Radiopaedia.