

ESCLEROSIS TUBEROSA, ENFERMEDAD DE PRESENTACIÓN VARIABLE Y POCO FRECUENTE

Autores: RODRÍGUEZ BEZEK, Claudia Belén. ANGULO, Juan Enrique. LÓPEZ BORDENAVE, Macarena. DI LORENZO, Franco. GONZÁLEZ HORCADA, Candelaria. FERRER NAVAIO, Camila.

La Plata, Buenos Aires, Argentina

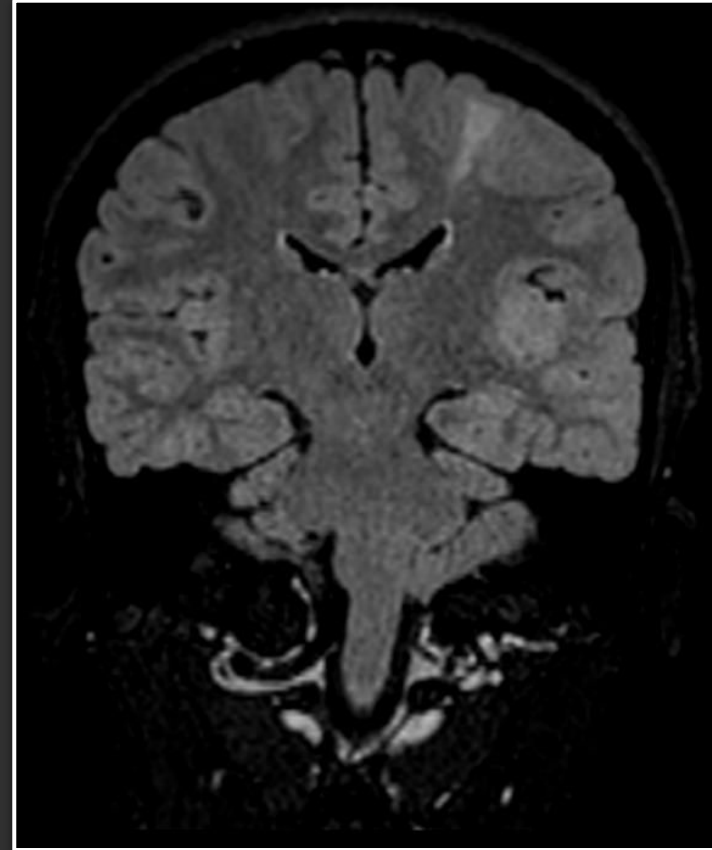
PRESENTACIÓN DE CASO

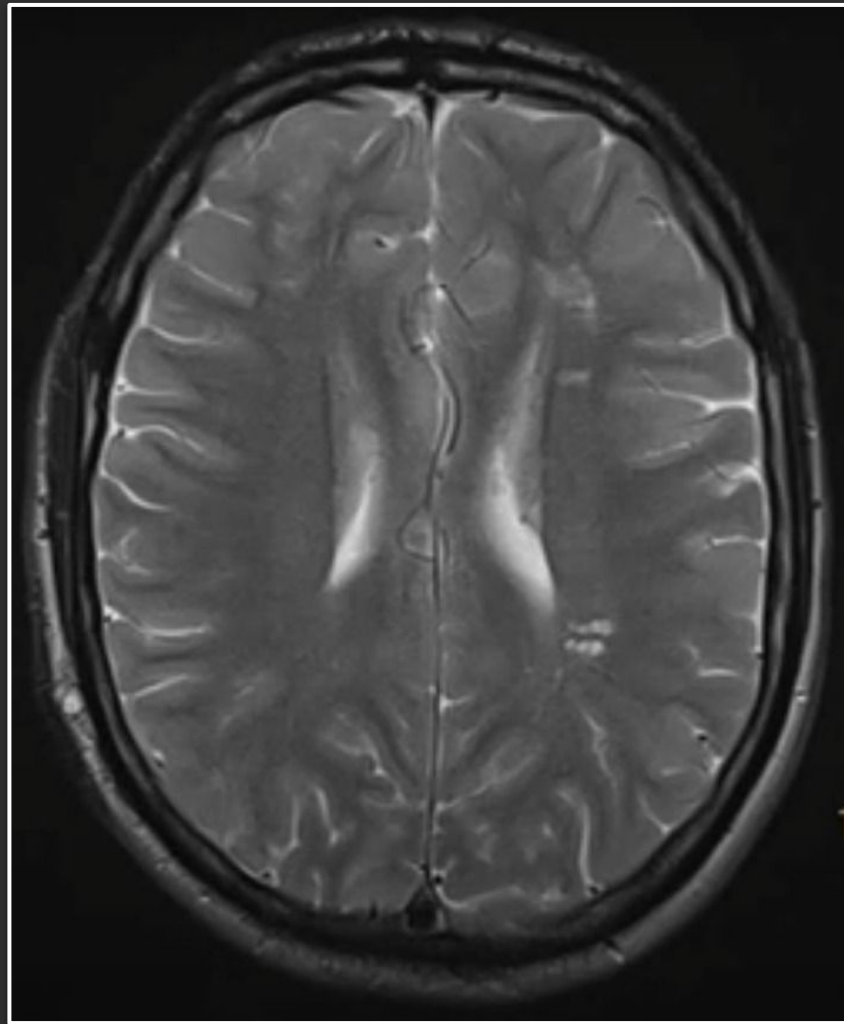
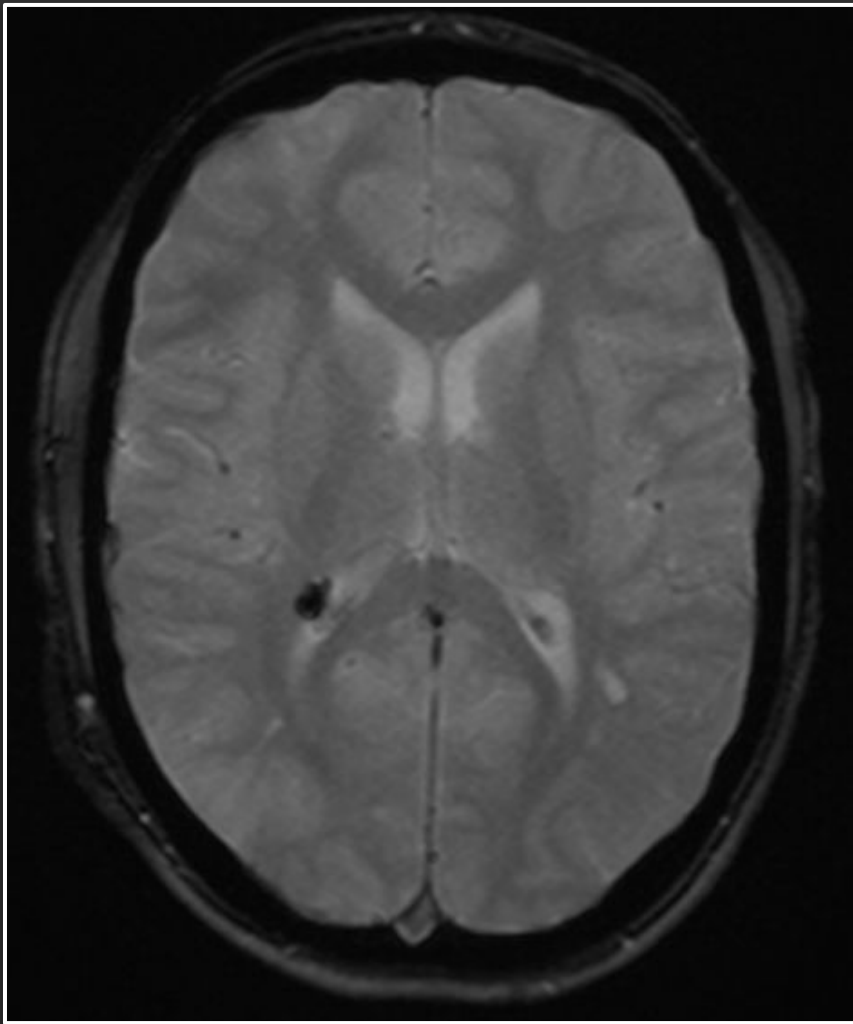
Paciente masculino de 15 años de edad que presenta cefalea, crisis convulsiva y dificultades en el aprendizaje.

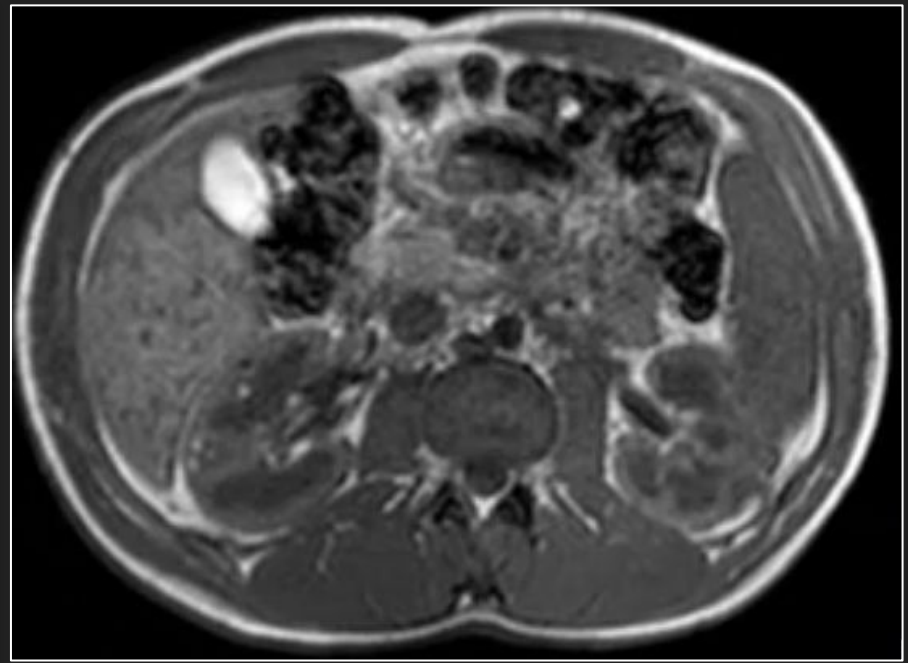
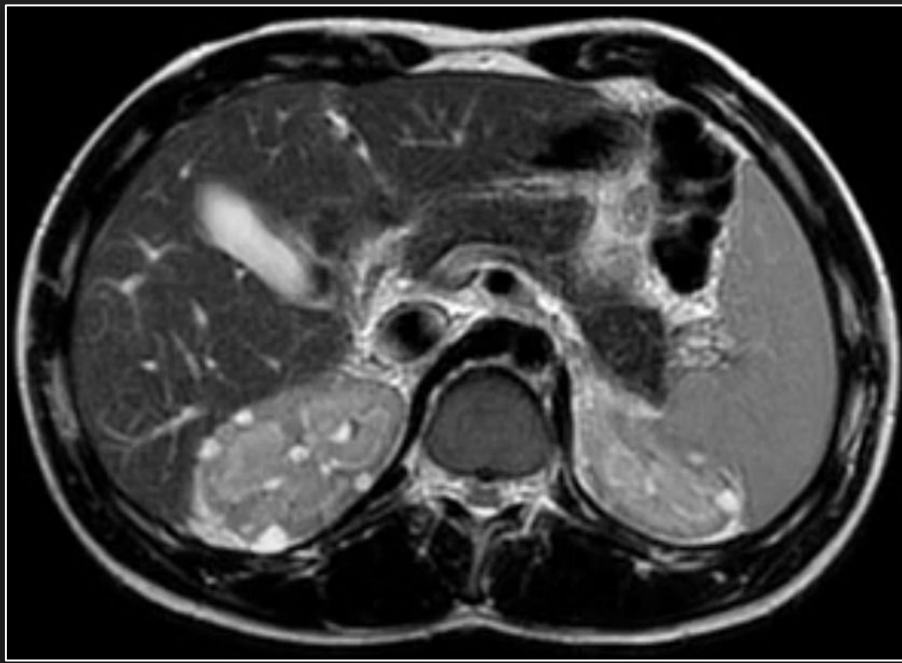
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

RMN de encéfalo con contraste: en situación cortico-subcortical de ambos hemisferios cerebrales y de sustancia blanca periventricular bifrontal se observan múltiples áreas hiperintensas en T2/FLAIR, compatibles con tubérculos. Algunos de ellos, se extienden desde la corteza a los ventrículos configurando el *signo de las bandas radiales*.

Asociado, se evidencian lesiones subependimarias calcificadas en ambos ventrículos laterales, y una lesión quística periventricular parietal izquierda.







RMN de abdomen con contraste: se observan ambos riñones con múltiples imágenes redondeadas distribuidas en ambos parénquimas, a predominio cortical, hipointensas en T1 e hiperintensa en T2, compatibles con angiomiolipomas, con formaciones quísticas simples asociadas.

DISCUSIÓN

- La esclerosis tuberosa, también conocida como Enfermedad de Bourneville, es un síndrome neurocutáneo caracterizado por la formación de lesiones hamartomatosas en múltiples órganos: cerebro, riñones, pulmones, piel, corazón y otros órganos.
- Se trata de la segunda facomatosis en frecuencia tras la neurofibromatosis tipo I.
- Clásicamente se ha caracterizado por una tríada clínica que incluye epilepsia, retraso mental y angiofibromas faciales.
- El diagnóstico se efectúa con la utilización de criterios clínicos e imagenológicos y se obtiene con dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores.

CONCLUSIÓN

La esclerosis tuberosa es una facomatosis con múltiples manifestaciones en diversos órganos. Los diferentes métodos de diagnóstico por imágenes nos permiten detectarlas y son de gran utilidad en el seguimiento a largo plazo y en la detección de sus posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

- Randle S. Tuberous Sclerosis Complex: A Review. *Pediatric Annals*. 2017;46(4):e166-e171
- J. Docampo. Esclerosis tuberosa: evaluación de las lesiones intracraneanas. *Revista Argentina de Radiología* Volume 77, Issue 4, 2013 , Páginas 275-283.