



**CADI2018**

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

**814**

# **ESCLEROSIS TUBEROSA**

MANIFESTACIONES  
NEUROLÓGICAS  
A PROPOSITO DE UN  
CASO

Dra. María Alejandra Pierucci  
Dra. Agustina Ciccioli

# INTRODUCCIÓN

---

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 (angiomiolipomas), pulmones (enfermedad quística), piel, corazón y otros órganos.

Se trata de la segunda facomatosis en frecuencia tras la neurofibromatosis tipo I.

Las pruebas de imagen tienen un peso importante en detectar las alteraciones y definir parcialmente los criterios diagnósticos.

# CLÍNICA

---

Se describió clásicamente como la presentación en la infancia de una tríada de:

- \* convulsiones
- \* retraso mental
- \* adenoma sebáceo

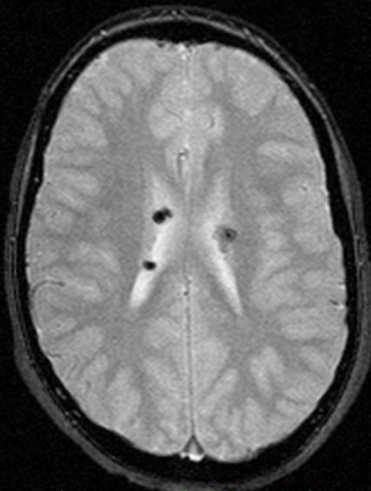
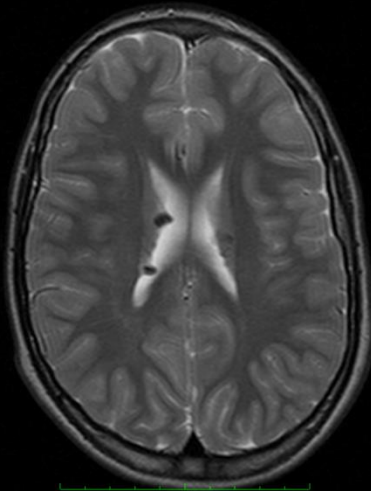
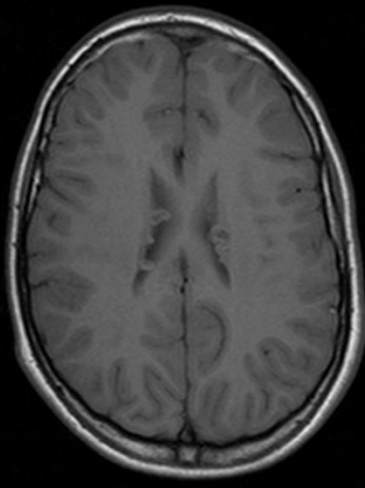
La tríada completa solo se observa en una minoría de pacientes <30%

# CASO

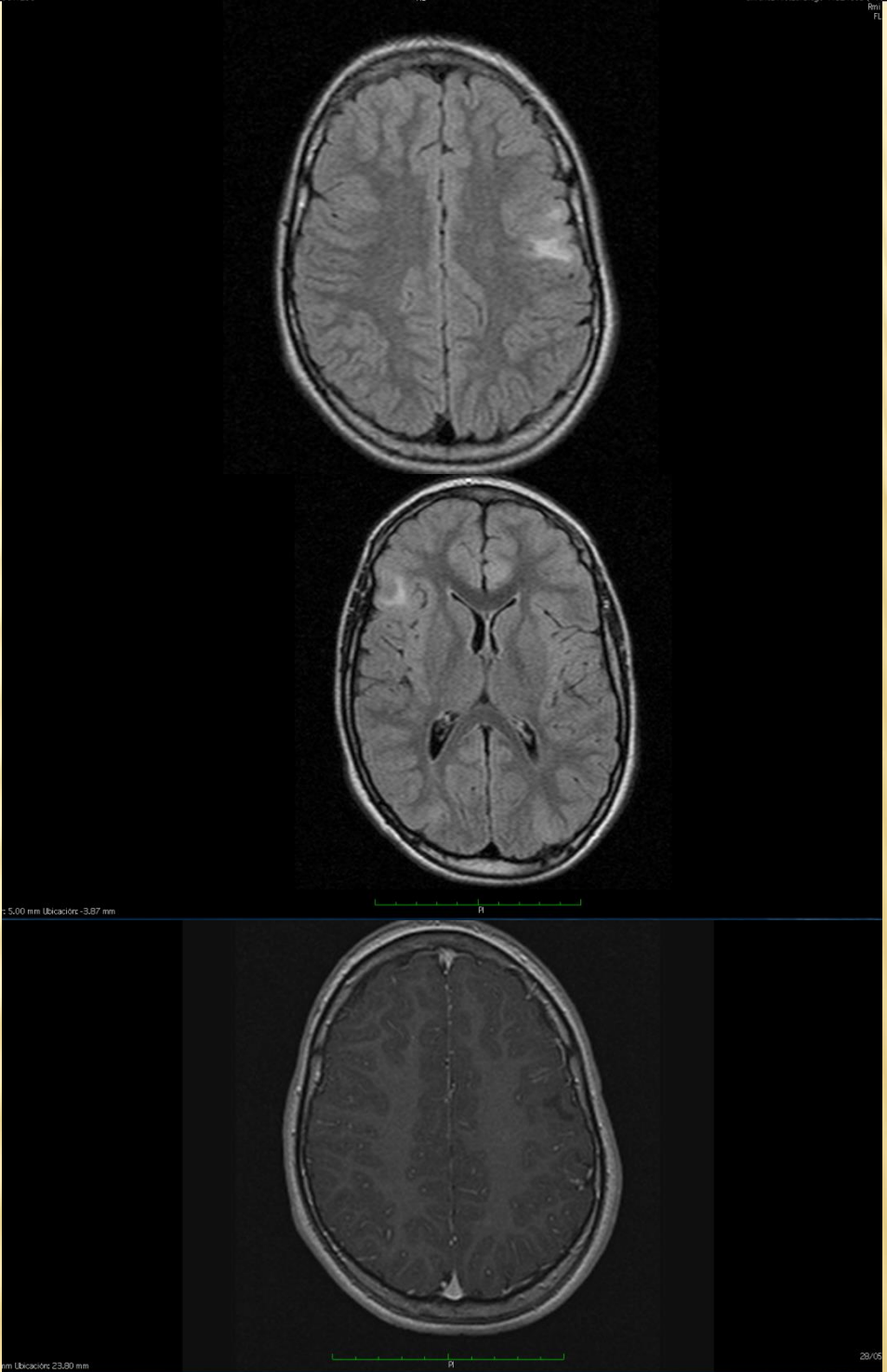
---

Paciente de sexo masculino de 15 años de edad que se presenta con retraso mental y crisis de epilepsia.

Se solicita RM de cerebro



Imágenes nodulares subependimarias que se comportan con alta señal en secuencias T1 y baja señal en secuencias T2, compatibles con nódulos subependimarios (hamartomas)



Aumento de señal en las secuencias potenciadas en Flair y una baja intensidad de señal en las secuencias T1, sin realce tras la inyección del gadolinio, compatibles con tubers corticales

# HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Tubers corticales y nódulos subependimarios (95-100%), astrocitomas de células gigantes subependimarios, alteraciones de la sustancia blanca

(40-90%). Suelen observarse en casi todos los pacientes, excepto los astrocitomas de células gigantes.

Otras manifestaciones infrecuentes incluyen atrofia cerebelosa, aneurismas cerebrales, agenesia del cuerpo calloso, Chiari, microcefalia.

- ✘ **TUBERS CORTICALES:** En resonancia magnética (RM) presentan un aumento de señal en las secuencias potenciadas en T2 y una baja intensidad de señal en las secuencias T1, pueden presentar realce
- ✘ **NODULOS SUBEPENDIMARIOS (hamartomas):** En RM presentan un aumento de señal en las secuencias potenciadas en T1 y baja señal en las secuencias T2. En torno al 5-10% degeneran hacia astrocitomas subependimarios de células gigantes.
- ✘ **ALTERACIONES DE SUSTANCIA BLANCA:** En RM se visualizan como bandas rectas o curvilíneas que se extienden desde la sustancia blanca juxtaventricular hasta los tubers corticales o la corteza normal. Presentan una señal intensa en las secuencias potenciadas en T2 y baja señal en las secuencias T1 .

# TRATAMIENTO

---

Se realiza control cada 1-3 años durante la infancia-adolescencia. Las convulsiones responden a vigabatrina. Las tuberosidades aisladas se resecan si son epileptogénicas. Los astrocitomas se resecan si obstruyen el agujero de Monro.



# CONCLUSIONES

---

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

# BIBLIOGRAFÍA

---

- ✘ Osborn A, Salzman K, Barkovich A. Diagnostico por imagen Cerebro. Marban. 2011
- ✘ Baskin HJ Jr: The pathogenesis and imaging of the tuberous sclerosis complex. *Pediatr Radiol*. 38(9): 936-52, 2008
- ✘ Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J. Child Neurol*. 1998
- ✘ Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. Lippincott Williams & Wilkins. 2005
- ✘ Bell DG, King BF, Hattery RR et-al. Imaging characteristics of tuberous sclerosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1991
- ✘ Takanashi J, Sugita K, Fujii K et-al. MR evaluation of tuberous sclerosis: increased sensitivity with fluid-attenuated inversion recovery and relation to severity of seizures and mental retardation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995
- ✘ Goh S, Butler W, Thiele EA. Subependymal giant cell tumors in tuberous sclerosis complex. *Neurology*. 2004
- ✘ Kalantari BN, Salamon N. Neuroimaging of tuberous sclerosis: spectrum of pathologic findings and frontiers in imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2008