

ESCLEROSIS TUBEROSA: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN SNC Y RIÑONES: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Alejandra G. Salgado¹, Agustín Belaunzarán¹, Alejandra Gandini¹

INTRODUCCIÓN

La esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo caracterizado por la formación de lesiones hamartomatosas en múltiples 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 diagnósticos¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años de edad, sexo masculino, diabético tipo I, con diagnóstico de Esclerosis Tuberosa. Medicado con carbamacepina con buena respuesta. Se solicita ecografía abdominal y RM de SNC por control de su enfermedad de base.

DISCUSIÓN

Clásicamente la esclerosis tuberosa se ha caracterizado por una tríada clínica que incluye epilepsia, retraso mental y angiofibromas faciales. Sin embargo, actualmente esta tríada suele estar incompleta y solo se presenta en el 30-40% de los casos².

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN SNC

Los cuatro hallazgos radiológicos más frecuentes que podemos encontrar en el sistema nervioso central son los tubers corticales, los nódulos subependimarios, los astrocitomas de células gigantes subependimarios y las alteraciones de la sustancia blanca.

Tubers corticales

Son alteraciones del desarrollo caracterizadas por la pérdida de la estructura normal de la corteza cerebral. Se asocian a alteraciones de la sustancia blanca adyacente y están vinculados con epilepsia, alteraciones del comportamiento y deterioro cognitivo. Alrededor del 50% se encuentran en los lóbulos frontales. En algunos casos pueden presentar calcificaciones o degeneración quística central. En resonancia magnética (RM) presentan un aumento de señal en las secuencias potenciadas en T2 y una baja intensidad de señal en las secuencias T1³.

Nódulos subependimarios

Son hamartomas localizados en el tejido subependimario. A diferencia de los tubers corticales no está clara su asociación con las manifestaciones neurológicas de la esclerosis tuberosa. Frecuentemente calcifican, por lo que se pueden identificar en la tomografía computarizada (TC) sin contraste como múltiples nódulos hiperdensos localizados alrededor de los ventrículos laterales⁴. En RM presentan un aumento de señal en las secuencias potenciadas en T1 y baja señal en las secuencias T2⁵.

Astrocitomas de células gigantes subependimarios

Son tumores de bajo grado que presentan mínimo edema, crecimiento lento y escasa invasión. Está demostrado que derivan de los nódulos subependimarios⁶. Presentan mayor tamaño y realce con el contraste endovenoso; y se localizan típicamente en el foramen de Monro, por lo que pueden causar hidrocefalia⁷.

Alteración de sustancia blanca

Normalmente afectan a la sustancia blanca de los lóbulos frontales de forma bilateral. En RM se visualizan como bandas rectas o curvilíneas que se extienden desde la sustancia blanca yuxtaventricular 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^{8,9}.

Otras alteraciones neurorradiológicas menos frecuentes asociadas a la ET son atrofia, infartos, aneurismas cerebrales, disgenesia del cuerpo calloso, malformación de Chiari y quistes aracnoideos.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN RIÑÓN

Los angiomiolipomas renales constituyen una de las manifestaciones más comunes de la esclerosis tuberosa. Son los tumores benignos más frecuentes en el riñón. Están formados por vasos, músculo liso y grasa. La complicación más alarmante que presentan estos tumores es la rotura, debido a su vascularización anómala, asociando frecuentemente aneurismas¹⁰.

En ecografía se visualizan como imágenes redondeadas, de bordes netos y ecogénicas. La presencia de grasa conlleva a que presenten una baja densidad en TC y una señal igual a la grasa en todas las secuencias de RM. Realzan tras la administración de contraste debido a su contenido vascular. También podemos encontrar angiomiolipomas en otros órganos abdominales o incluso en el retroperitoneo. Presentan las mismas características radiológicas que los angiomiolipomas renales.

¹ Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM). Mar del Plata. Argentina. E-mail de contacto: ale_7985@hotmail.com

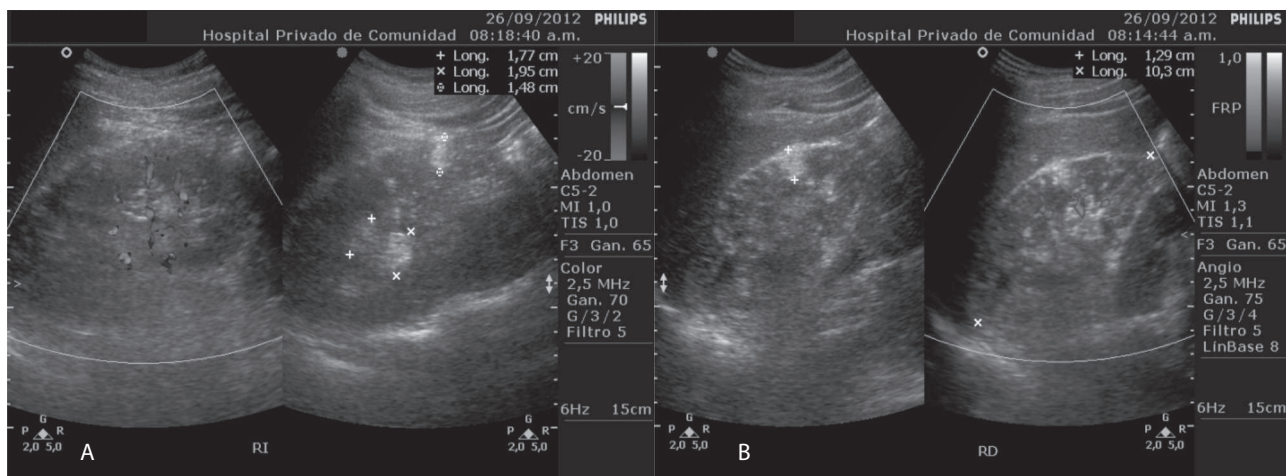


Figura 1. Ecografía abdominal. Corte transversal de ambos riñones. Se visualizan varias imágenes redondeadas, ecogénicas de 1,2 cm a 1,9 cm dispersas por ambos parénquimas renales compatibles con angiomiolipomas.

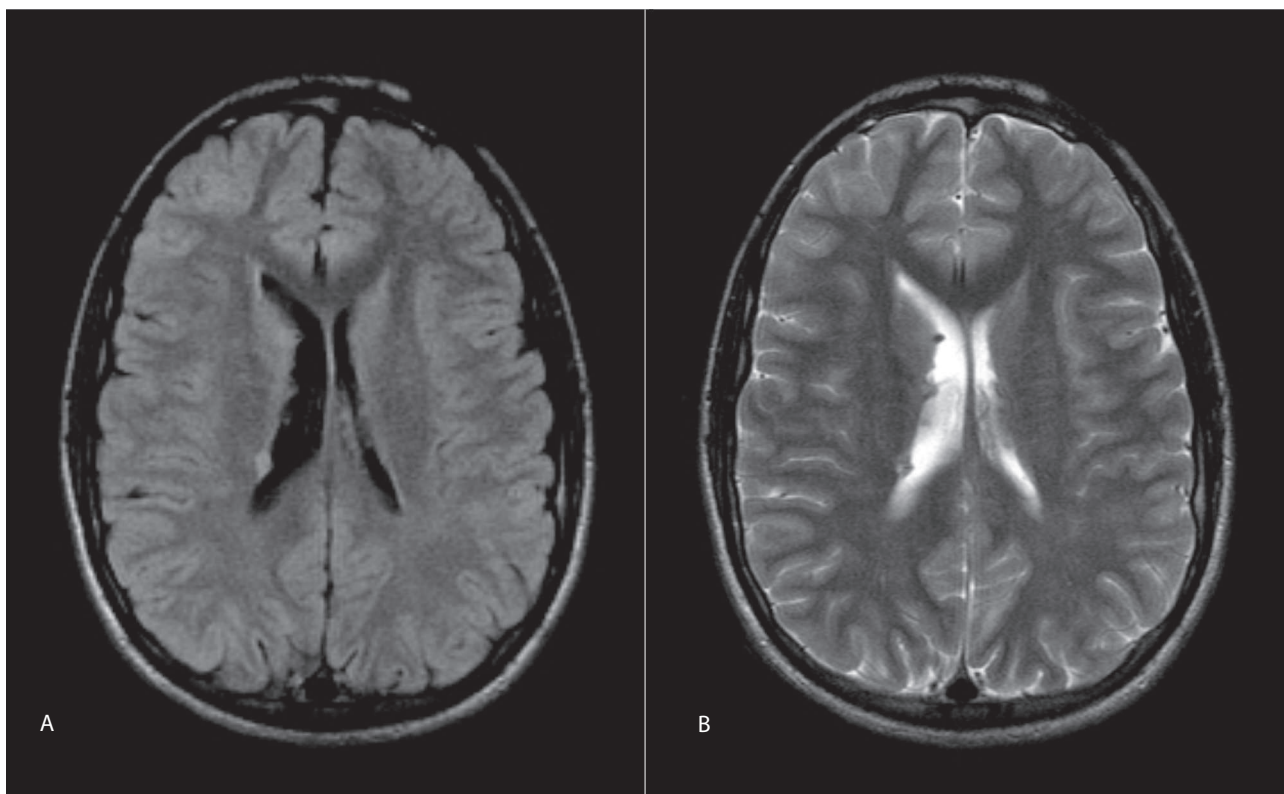


Figura 2. RM de cerebro secuencia FLAIR (a) y T2 (b). En ambos se visualizan nódulos subependimarios.

Los quistes renales están presentes en menos de la mitad de los pacientes afectados de esclerosis tuberosa. En ecografía se presentan como lesiones redondeadas de pared fina, anecoicas y con refuerzo acústico posterior. En TC y RM no realzan tras la administración de contraste y presentan densidad agua en TC y señal de líquido en todas las secuencias de RM, excepto cuando se complican con hemorragia¹¹.

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.

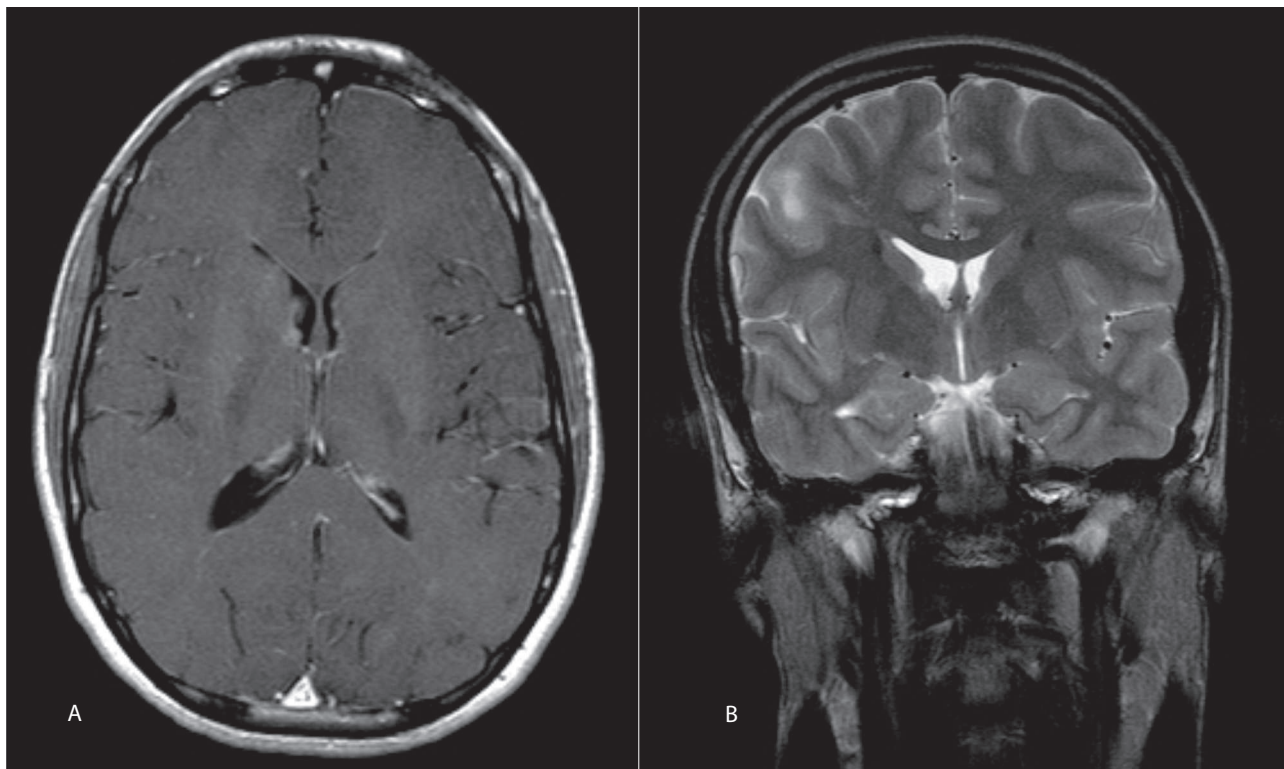


Figura 3. RM de cerebro secuencia T1 con gadolinio endovenoso (a) se evidencia realce de los nódulos subependimarios. En la secuencia T2 corte coronal sin contraste (b) se observa en región frontoparietal derecha imagen ovoidea hiperintensa compatible con tuber.

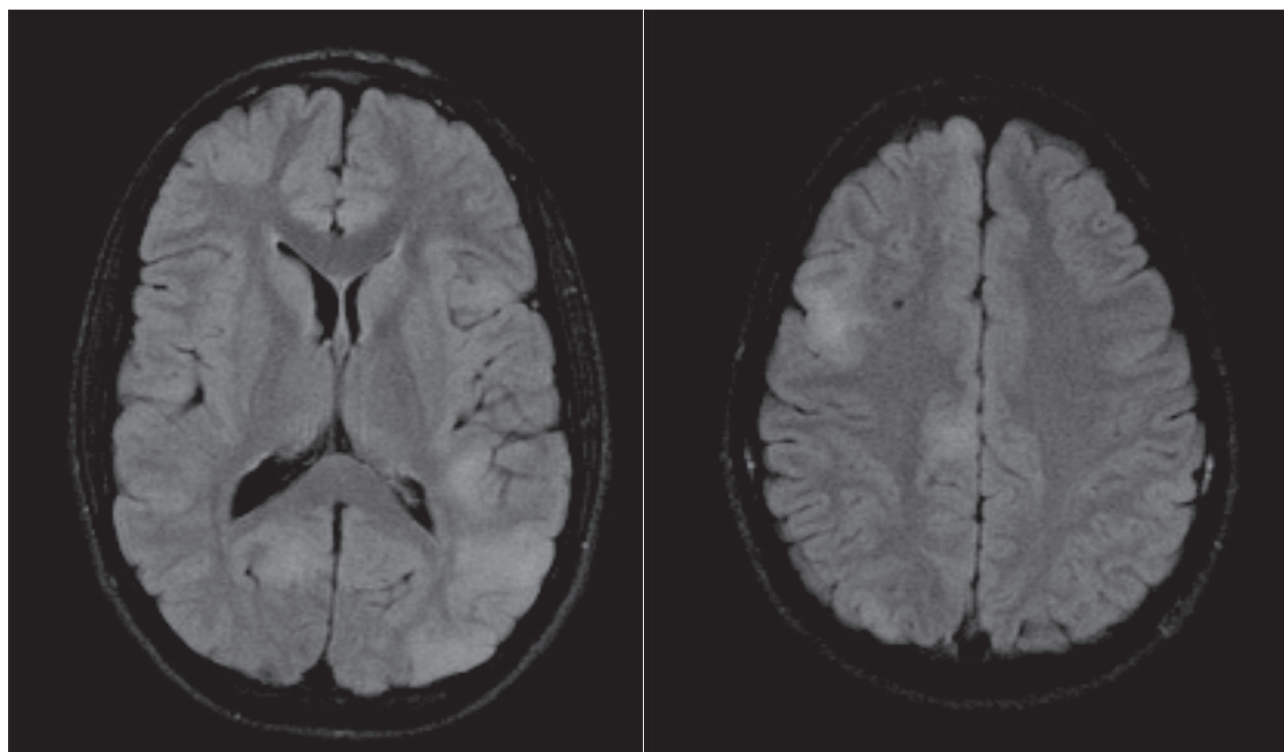


Figura 4. RM de cerebro corte axial con secuencia FLAIR. Se visualizan imágenes hiperintensas en zona occipital izquierda (a) y temporoparietal derecha (b). Dichos hallazgos son compatibles con tubers.

En nuestro paciente el diagnóstico de Esclerosis Tuberosa fue realizado debido a la presencia de 3 criterios mayores (tubers corticales, nódulos subependimarios y angiomiolipomas renales). El diagnóstico definitivo se realiza con la presencia de por lo menos 2 criterios mayores o la combinación de un criterio mayor y dos criterios menores. Actualmente sigue en control por su diabetes tipo 1 y mantiene estable su dosis habitual de carbamacepina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grossman & Yousem. "Neurorradiología" Editorial Marbán 2007, 453-455.
2. Shepherd CW, Houser OW, Gomez MR. "MR Findings in Tuberos Sclerosis Complex and Correlation with Seizure Development and Mental Impairment" AJNR 1995;16:149-155,0195-6108/95/ 1601-0149.
3. Bell DG, King BF, Hattery RR, Charboneay JW, Hoffman AD, Houser OW. "Imaging characteristics of tuberous sclerosis". AJNR Am J Neuroradiol 1991;156:1081-1086.
4. Shigeaki Umeoka, MD, PhD et al. "Pictorial Review of Tuberos Sclerosis in Various Organs" RadioGraphics, Novembre 2008 28, e32
5. Kalantari BN, Salamon N. Neuroimaging of tuberous sclerosis: spectrum of pathologic findings and frontiers in imaging. AJR Am J Roentgenol. 2008;190:W304-9.
6. Mc Murdo SK et al. MR Imaging of intracranial Tuberos Sclerosis" AJR 1987;148:791-796.
7. Evans JC, Curtis J. The radiological appearances of tuberous sclerosis. Br J Radiol. 2000 Jan;73:91-8.
8. Simao G, Raybaud C, Chuang S et al. Diffusion tensor imaging of commissural and projection white matter in tuberous sclerosis complex and correlation with tuber load. AJNR 2010; 31: 1273-7.
9. Timothy A. Bernauer, MD. "The Radial Bands Sign". Radiology, 1999, 212:761-2
10. Casper KA, Donnelly LF, Chen B et al. Tuberous sclerosis complex: renal imaging findings. Radiology. 2002;225:451-6.
11. Bell DG, King BF, Hattery RR et al. Imaging characteristics of tuberous sclerosis. AJR Am J Roentgenol 1991;156:1081-6.