



Radiología



0 - Esclerosis tuberosa en diferentes órganos

T. Gamo Jiménez, I. Martín Lores, I. Millán Arredondo, E. Serrano Tamayo, M. Jorquera Moya y D. Llanos Pérez

Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Resumen

Objetivo docente: Identificar las características radiológicas de la afectación multiorgánica en pacientes con esclerosis tuberosa. Identificar las manifestaciones de los órganos que pueden ser la clave para sospechar la presencia de esclerosis tuberosa, incluso si no se identifican signos clínicos.

Revisión del tema: La esclerosis tuberosa es un síndrome neurocutáneo, autosómico dominante, caracterizado por diferentes lesiones hamartomatosas en distintos órganos. Clásicamente, la esclerosis tuberosa se caracteriza por la siguiente tríada: retraso mental, epilepsia y adenoma sebáceo. Sin embargo, la mitad de los pacientes tienen un coeficiente intelectual normal y 1/4 de ellos no presentan epilepsia. Los criterios más recientes de esclerosis tuberosa consisten en una subdivisión entre criterios mayores y menores. Para hacer un buen diagnóstico y un tratamiento adecuado, tanto los signos clínicos como la información radiológica son importantes. La presencia de manifestaciones frecuentes, incluyendo tubers corticales y subependimales, anomalías de la sustancia blanca, rabiomioma cardíaco y angiomiolipoma renal, nos permiten confirmar el diagnóstico en casos con síntomas característicos o afectación cutánea, pero también para sospechar esclerosis tuberosa de nueva aparición sin ningún síntoma clínico. Los pulmones, el aparato digestivo, el retroperitoneo y el hueso, que están menos frecuentemente afectados, deben ser también evaluados.

Conclusiones: La esclerosis tuberosa tiene un amplio espectro de signos radiológicos y manifestaciones clínicas. Estar familiarizados con el curso clínico, los órganos que pueden estar afectados y la frecuencia de afectación de los mismos, nos puede ayudar a realizar el tratamiento más adecuado y una mejora en la calidad de vida de los pacientes.