

ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

CASOS RADIOLOGICOS

Editor: Dr. CRISTIAN GARCIA BRUCE*
Drs. ELFRIDES TRAIPE CASTRO**, ISIDRO HUETE LIRA***

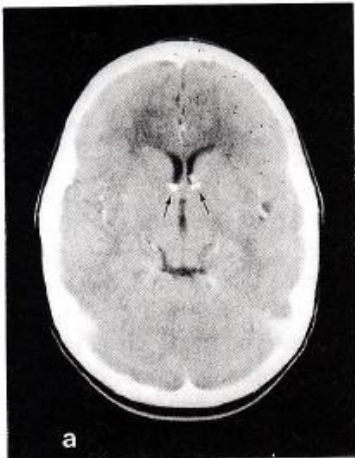


Figura 1 A.



Figura 1 B.

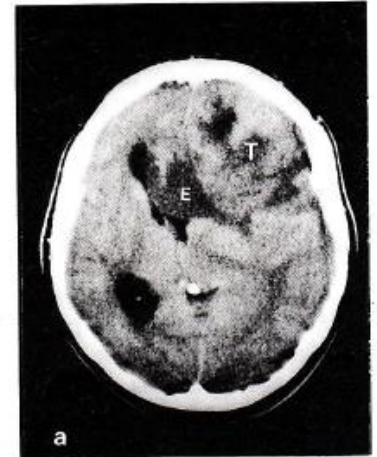


Figura 2 A.

CASO 1

Paciente preescolar de 5 años de edad que es enviado al pediatra por retardo del aprendizaje. En el examen físico se detectan nódulos subcutáneos y presencia de manchas en la piel, de color café con leche. La madre no refiere otros antecedentes. Se solicita una tomografía computada de cerebro sin uso de medio de contraste endovenoso (Figura 1A y 1B).

CASO 2

Paciente de 34 años de edad, que cursa el quinto mes de embarazo, en tratamiento psiquiátrico por cambios conductuales en los últimos 12 meses, que consulta en el Servicio de Urgencia en julio de 1995 por cefalea y vómitos. Se hospitaliza en el Servicio de Obstetricia con el diagnóstico de hiperemesis gravídica, recibe tratamiento y es dada de alta dos días después, asintomática. Dos semanas después consulta nuevamente en el Servicio de Urgencia por compromiso de estado general, cefalea, vómitos, incontinencia urinaria y alteración de conciencia. En el examen físico de ese momento se la encuentra soporosa y con signos de hipertensión intracraneana, por lo que se solicita una tomografía computada de cerebro sin medio de contraste endovenoso (Figura 2A) y con contraste endovenoso (Figura 2B).



Figura 2 B.

* Profesor Adjunto de Radiología, Profesor Adscrito de Pediatría, Departamento de Radiología.

** Médico en Programa de Subespecialización, Departamento de Radiología.

*** Profesor Adjunto de Radiología, Depto. Radiología.

RESPUESTAS

CASO 1

En la tomografía computada se observan nódulos subependimarios calcificados de 3 a 8 mm de diámetro en los agujeros de Monro y en los ventrículos laterales (flechas) y otro nódulo más pequeño cortical parietal derecho (flecha pequeña). Los ventrículos son de tamaño normal. El resto del examen no muestra alteraciones.

DIAGNOSTICO: Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville-Pringle, con manifestaciones cutáneas y cerebrales.

DISCUSION

Las facomatosis o síndromes neurocutáneos son enfermedades congénitas que se presentan generalmente en la infancia. Se caracterizan por alteraciones en el desarrollo de las estructuras derivadas del ectodermo, como la piel y el sistema nervioso. Estas anomalías pueden extenderse a estructuras mesodérmicas (esqueleto y vasos sanguíneos) y endodérmicas (vísceras). Las facomatosis pueden manifestarse como lesiones hamartomatosas o como displasias estructurales, incluso en algunas de estas enfermedades puede haber una propensión a diferenciación neoplásica de tejido nervioso. Las más comunes son la neurofibromatosis, el síndrome de Sturge-Weber-Dimitri, el síndrome de von Hippel-Lindau y la esclerosis tuberosa.

La esclerosis tuberosa se caracteriza clásicamente por la tríada clínica de retraso mental, epilepsia y adenomas sebáceos subcutáneos. En el cerebro, las manifestaciones consisten en malformaciones hamartomatosas o tuberosidades, que contienen neuronas y astrocitos, que se localizan con mayor frecuencia en situación subependimaria y aparecen como nódulos de pequeño tamaño que protruyen hacia el lumen ventricular y que pueden calcificar. Hasta el 16% de los pacientes presenta calcificaciones subependimarias sin lesiones cutáneas obvias. Pueden no verse en los recién nacidos y hacerse evidentes al calcificar con el tiempo. Estos nódulos también pueden ubicarse más periféricamente en la corteza cerebral. En general, las alteraciones demostradas en la tomografía computada son características y pueden ser diagnósticas cuando se correlacionan con los hallazgos clínicos. Sin embargo, las calcificaciones subependimarias múltiples deben distinguirse de las calcificaciones periventriculares que se observan en infecciones intrauterinas (STORCH).

En el 15-20% de los casos las tuberosidades subependimarias experimentan degeneración neoplásica, mostrando crecimiento e impregnación con el medio de contraste endovenoso, generalmente por el desarrollo de un astrocitoma subependimario de células gigantes, que se localiza más frecuentemente en la región del foramen de Monro.

REFERENCIAS ESCOGIDAS

- 1.- S. Howard Lee, Krishna C.V.G.Rao, Robert A. Zimmerman. Resonancia Magnética y Tomografía Computada Craneal. 3ª Edición. Editorial Marban, Madrid, 1994: 216-220.
- 2.- Arthur K. Asbury, Guy M. Mckhann, W.W. Ian McDonald, Diseases of the Nervous System, Clinical Neurobiology. WB Saunders, Philadelphia, 1986: 1571-1577.

CASO 2

La TAC demuestra un proceso expansivo frontal izquierdo (T) de 7 cm de diámetro mayor con importante edema perilesional (E), colapso del ventrículo lateral izquierdo y desplazamiento de las estructuras de línea media a derecha en 12 mm, que se refuerza en forma heterogénea con el uso de medio de contraste endovenoso con áreas de menor densidad por necrosis. Hay además signos de hipertensión intracraneana.

DIAGNOSTICO: Tumor frontal izquierdo compatible con un glioma, que por la presencia de edema, reforzamiento con contraste endovenoso y zonas de necrosis puede corresponder a un astrocitoma de alto grado de malignidad.

DISCUSION

Las lesiones expansivas que se ubican en los lóbulos frontales generalmente se presentan con síntomas poco específicos, por lo que los pacientes pueden, como en este caso, consultar inicialmente por patología psiquiátrica. El diagnóstico correcto puede sospecharse en forma tardía cuando la lesión tumoral ya ha alcanzado un gran tamaño y se presenta con signos de hipertensión intracraneana.

En los adultos, los tumores primarios más frecuentes del sistema nervioso central son los gliomas, y el tipo celular predominante es el astrocitoma (70%). La graduación en formas benignas y malignas tiene relación con el grado de anaplasia celular, lo que está asociado a un comportamiento diferente en la tomografía computada. Los tumores de bajo grado (astrocitomas grado I-II) son homogéneamente hipo o isodensos respecto a la sustancia blanca y se refuerzan levemente con el uso de medio de contraste endovenoso. Las neoplasias de alto grado (grado III-IV) son de densidad heterogénea, con áreas centrales hipodensas por necrosis. Con medio de contraste endovenoso se intensifican acentuadamente, pudiendo mostrar patrones anular, nodular o mixto, con captación heterogénea. La impregnación tumoral está determinada fundamentalmente por alteración de la barrera hematoencefálica y en menor grado por neovascularización.

Las lesiones frontales causan distintos síntomas de acuerdo a su localización. Las de ubicación cortical alta en la convexidad se presentan con crisis focales motoras o sensoriales; lesiones parasagitales se manifiestan con convulsiones y monoparesia contralateral de la extremidad inferior; cuando comprometen las porciones más basales de los lóbulos frontales, los pacientes tienen alteraciones conductuales y de personalidad, demencia trastornos olfatorios y papiledema; si la lesión se extiende al cuerpo calloso y compromete ambos lóbulos frontales, además de convulsiones y demencia, pueden tener alteraciones de la marcha e incontinencia urinaria.

El caso mostrado pone en evidencia que hay tumores que pueden presentarse sin signos focales en el examen clínico de rutina y por ello los estudios de imágenes son fundamentales para hacer un diagnóstico precoz.

REFERENCIAS ESCOGIDAS

- 1.- Leon Weisberg, Charles Nice, Cerebral Computed Tomography. 3ª edición. WB Saunders, Philadelphia, 1989: 37-63.
- 2.- Raymond D. Adams, Maurice Victor. Principles of Neurology. 4ª edición. Mc Graw Hill, New York, 1989: 516-526.