

Hamartoma astrocítico por esclerosis tuberosa A propósito de un caso

31

Dr. EDGAR PAÚL Jaramillo, Dra. ANNY González y Dr. REMBERTO Escoto MD

SE TRATA DE UN PACIENTE femenino de 26 años de edad, sin antecedentes patológicos personales ni heredofamiliares, quien consulta por disminución de agudeza visual progresiva indolora de 1 mes de evolución sin causa aparente.

AVcc: OD: -11.50 [20/80] [0.2]
OS: -8.00 [20/50] [0.4]

+ **Inspección.** Lesiones maculares sobreelevadas a nivel del rostro hiperpigmentadas en forma de alas de mariposa [Figura 1]



Figura 1

A la biomicroscopia podemos evidenciar en segmento anterior: sin alteraciones, pupilas normoreactivas sin DPA, PIO: 12/12 mmHg, But en 18 segundos.

+ **Fundoscopia:** Lesiones asimétricas. OD: Atraves de medios claros se observa Disco óptico de contornos

definidos, excavaciones en O.I, vasos que emergen de su centro, con trayecto y calibre conservados, macula contrastada, llama la atención múltiples lesiones pre retinianas de aspecto glial distribuidos por toda la retina. En OS se observan similares características al derecho. **[Figura 2]**

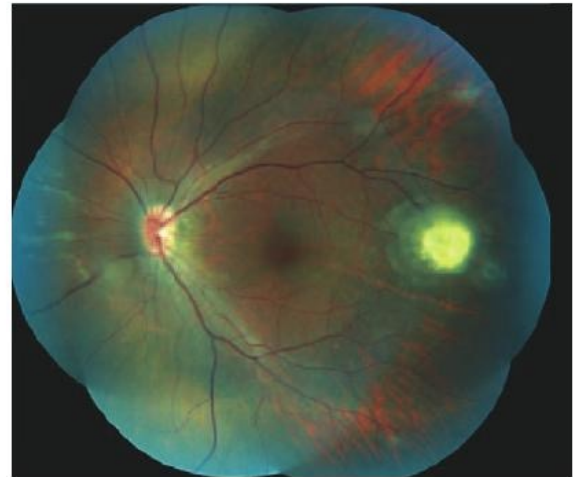
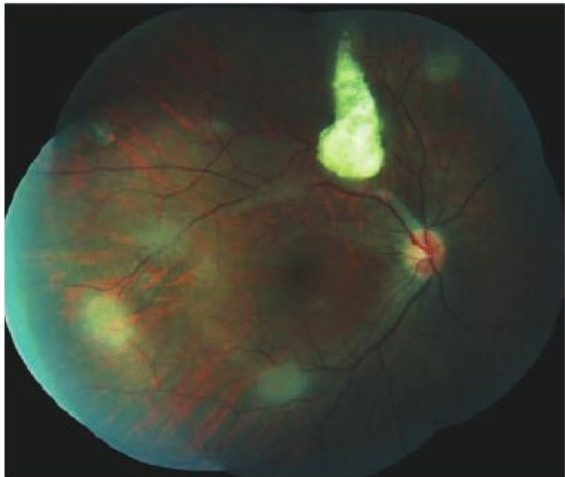


Figura 2

Se envían los exámenes complementarios donde se observa:

+ **Autofluorescencia:** Se observan lesiones hiperautofluorescentes por delante de las arcadas vasculares en ambos ojos. **[Figura 3]**

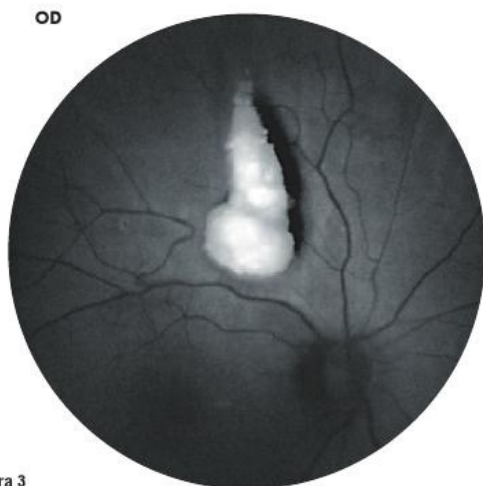


Figura 3

+ RFG: OD. Se observan lesiones hiperfluorescentes por delante de las arcadas vasculares en ambos ojos que aumentan a través de los tiempos del examen en ambos ojos. [Figura 4]

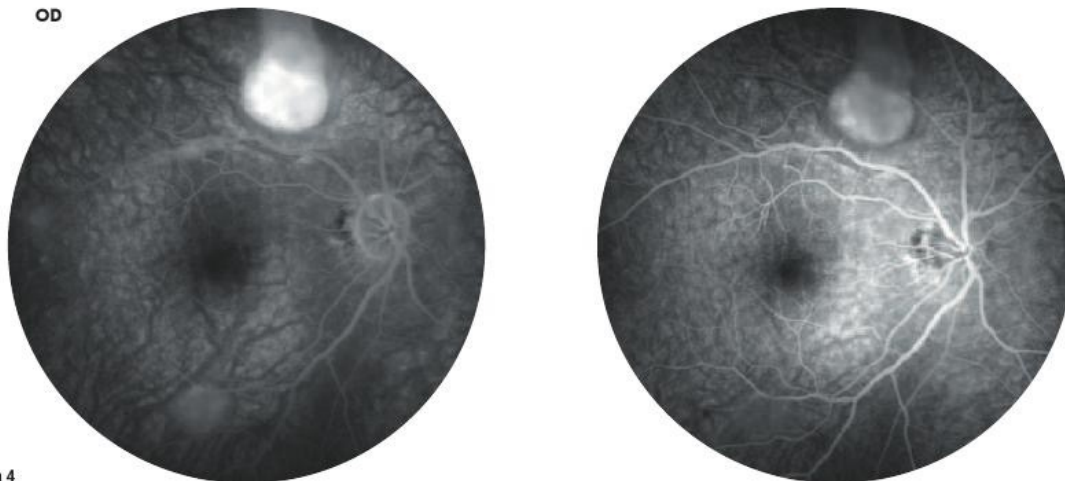
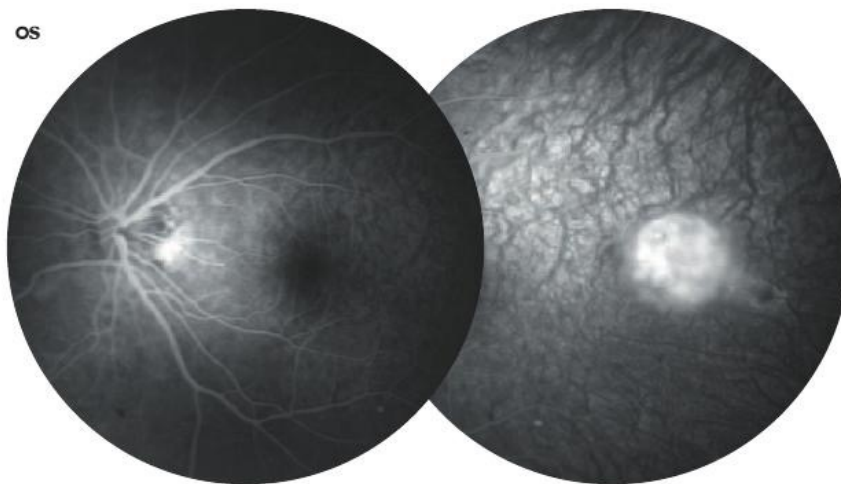


Figura 4



+ Verde de indocianina: Se observan lesiones hipofluorescentes que no cambian a través de los tiempos del examen en ambos ojos. [Figura 5]

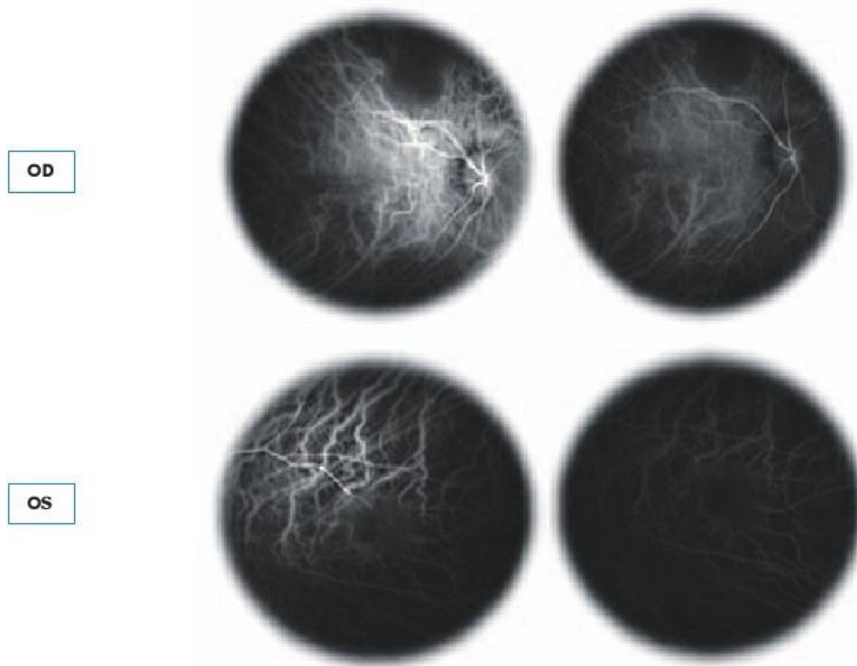


Figura 5

34

+ OCT: Se realiza cortes horizontales a través de las lesiones de cada ojo donde se observa desestructuración de las capas de la retina. [Figura 6]

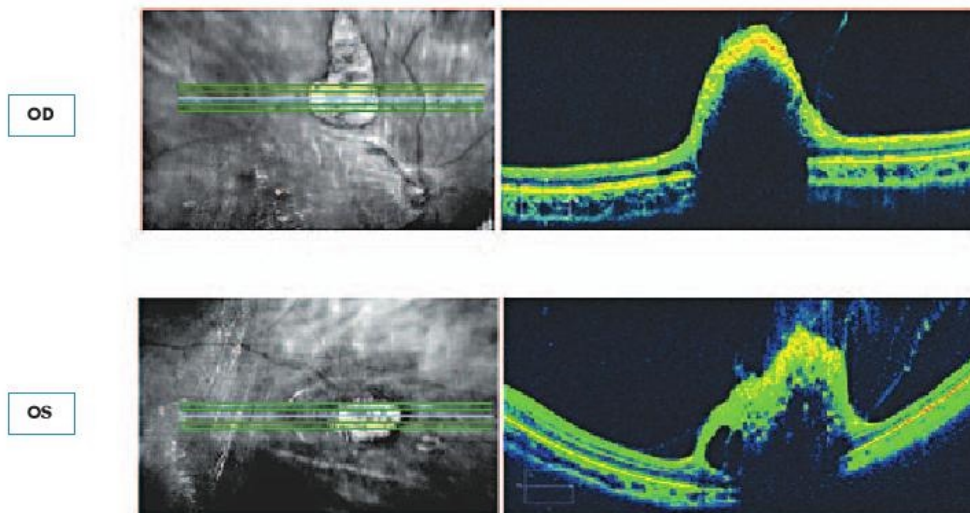
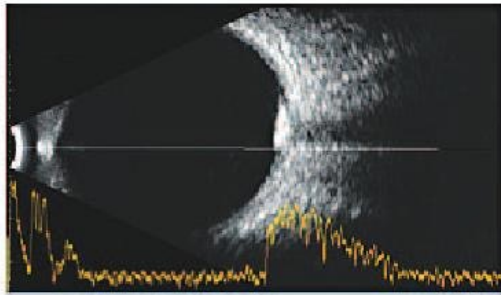
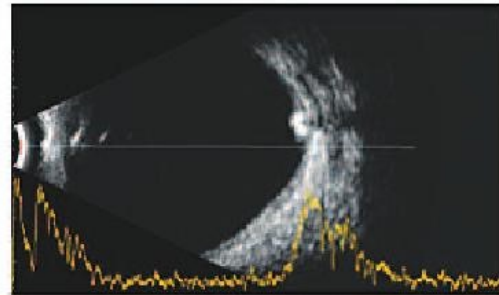


Figura 6

+ **ECO:** Vítreo silente, lesión de mediana reflectividad por delante de la retina que deja sombra acústica por detrás de esta en ambos ojos. [Figura 7]



OD



OS

Figura 7

Con los hallazgos que presentó el paciente clínicamente, y en los estudios, se llegó a los siguientes diagnósticos diferenciales:

- + Astrocitoma de la retina
- + Retinoblastoma
- + Angioma capilar de la retina
- + Hamartoma astrocítico

Se decidió interconsultar a la paciente con un dermatólogo quien envía analíticas de sangre las cuales se encuentran dentro de los parámetros normales.

+ **Tomografía de cráneo:** Se observa lesiones hiperdensas a nivel del tercer ventrículo y astas frontales que lucen de consistencia cálcica, parénquima cerebral sin alteraciones. [Figura 8]

+ **Tomografía abdominal:** Se observa lesión hiperdensa a nivel del riñón izquierdo que mide aproximadamente 3 cm de diámetro. [Figura 9]

Figura 8



Figura 9



Se realizan fotos clínicas del paciente donde se observa:

+ Lesión en forma de placa o parche hiperpigmentada en la espalda la paciente. [Figura 10]

+ Nódulos hiperpigmentados sobre elevados periungueales en pies de la paciente. [Figura 11]



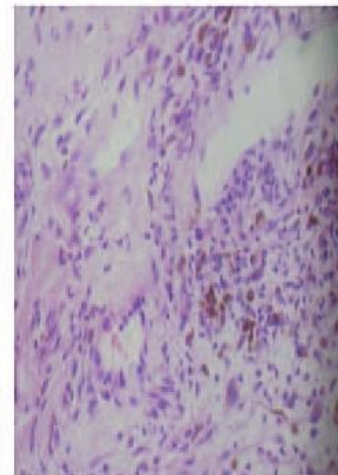
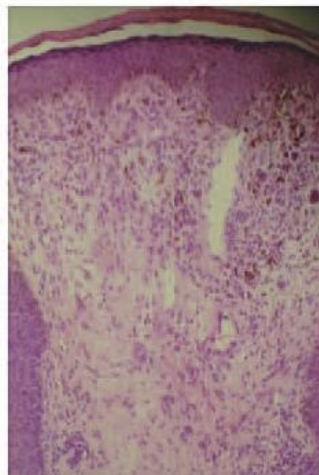
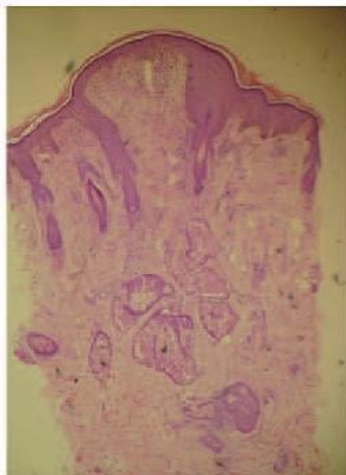
Figura 10



Figura 11

Además se realizaron cortes histopatológicos a una lesión del rostro de la paciente, donde se visualizó en menor aumento 4X epidermis con buena estructura de donde salen tabiques hacia la dermis con infiltrado de linfocitos y neutrófilos a nivel de vasos sanguíneos,

en un corte a mayor aumento 20 X a nivel de este acúmulo linfocitario se observan linfocitos y neutrófilos con degeneración lipídica de estos a nivel de los vasos sanguíneos.



Con todo esto se llegó al diagnóstico definitivo de:

- + Hamartoma Astrocítico secundario a Esclerosis Tuberosa
- + Miopia Magna

La Esclerosis Tuberosa es una patología caracterizada por Hamartoma de cerebro, piel, víscera u ojos. En 1880 Bourneville dio las primeras descripciones

de la enfermedad y se dio la tríada clásica de la esclerosis tuberosa "Convulsiones, Retardo mental y Hamartomas de piel". 1990 Grupo "Diagnostic Criteria Committee of the National Tuberous Sclerosis Association" definió de acuerdo a parámetro primarios secundarios y terciarios a la enfermedad como Esclerosis Tuberosa definida, probable o presunta los cuales son:

CRITERIOS PRIMARIOS	CRITERIOS SECUNDARIOS	CRITERIOS TERCIARIOS
+Angiofibroma facial	+Familiar en primer grado	+Macula hipomelanóticas
+Fibroma ungueal	+Rabdomioma cardíaco	+Hamartomas en otros lados
+Tuberosidades corticales	+Hamartoma de la retina	+Espasmo infantil
+Nódulos subependimales	+Tuberosidad cerebral	
+Astrocitoma de células gigantes	+Nódulos ependimales	
+Astrocitoma de la retina	+Parches de Shagreen	
	+Linfangiomas pulmonar y angioliopoma renal	

Con todos los criterios nuestro paciente presentó 4 criterios primarios, 2 criterios secundarios y 1 criterio terciarios con lo que se le diagnosticó de Esclerosis Tuberosa Definida.

El paciente en la actualidad se le mantiene en controles oftalmológicos cada 6 meses y prescripción de lentes. ●

BIBLIOGRAFÍA

- + Yannuzzi A. Lawrence "The retinal atlas" 3era edición, Saunders Elsevier 200-205
- + Ryan Stephen J.; Schachat Andrew, "Ryan Retina Clínica" Vol. 2, 4th Ed.
- + American academy of ophthalmology. Retina y vitreo sección 12, 2011-2013
- + Vitreo-retinal. Arevalo JF, Grauge-Wiecheers F, Quiroz-Mercado H, Rodríguez F, Wu L, Eds. Cap 4. Temas Selectos. AMOLCA 2011.
- + Retinal and Choroidal Manifestations of Selected Systemic Diseases. JF, Lasave AF, Zeballos Chap; 21. Pag. 387-416. Retinal and Choroidal Manifestations of Selected Systemic Diseases. Springer 2013.
- + Garg Ashok, Retina And Vitreous Instant Clinical Diagnosis In Ophthalmology, 2008
- + Fauci Antony, Braunwald Eugene, Kasper Denni, et al. Harrison principios de medicina interna 17a edición.