

Imágenes

Esclerosis tuberosa en recién nacida. Hallazgos imagenológicos cardíacos y extracardíacos**Tuberous sclerosis in newborn. Cardiac and extracardiac imaging findings**

Yagima Fleites García, Liset Ley Vega, Leidelen Esquivel Sosa.

Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda". Santa Clara. Villa Clara. Cuba.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 21 de Junio de 2020

Aceptado después de revisión

el 4 de Julio de 2020

www.revistafac.org.arLos autores declaran no tener
conflicto de intereses**Palabras clave:**

Esclerosis tuberosa.

Recién nacido.

Keywords:

Tuberous sclerosis.

Newborn.

Recién nacida de 13 días de vida, que llega a la consulta de Cardiología por soplo cardíaco. Evolutivamente presenta cuadro convulsivo agudo sin fiebre. Al examen físico se constatan máculas hipocrómicas dispersas. Se ausculta soplo sistólico I-II / VI en borde esternal izquierdo bajo y foco aórtico, sin irradiación, y sin signos de bajo gasto cardíaco.

La ecografía transtorácica Doppler muestra 3 masas tumorales ecogénicas de aproximadamente 5 mm x 6 mm, localizadas en ventrículo izquierdo: a nivel subvalvular aórtico, otras en el septum medial y apical (Figura 1 y 2).

El ultrasonido abdominal informa imagen ecogénica redondeada en riñón derecho, sugestivo de angio-mioliopoma y la tomografía de cráneo destaca múltiples calcificaciones sub-ependimarias (Figura 3).

Los tumores cardíacos puede clasificarse en primarios (benignos o malignos), y secundarios (metástasis). En edad pediátrica el 90% son benignos, destacándose el rabiomioma como el más frecuente (78-90%), para luego ubicarse los fibromas (11%), y el resto por tumores raros como el teratoma, el lipoma pericárdico y el hamartoma quístico entre otros^{1,2}.

La ecocardiografía es una herramienta de gran utilidad para el diagnóstico de tumores cardíacos. La tomografía axial computarizada permite optimizar la caracterización

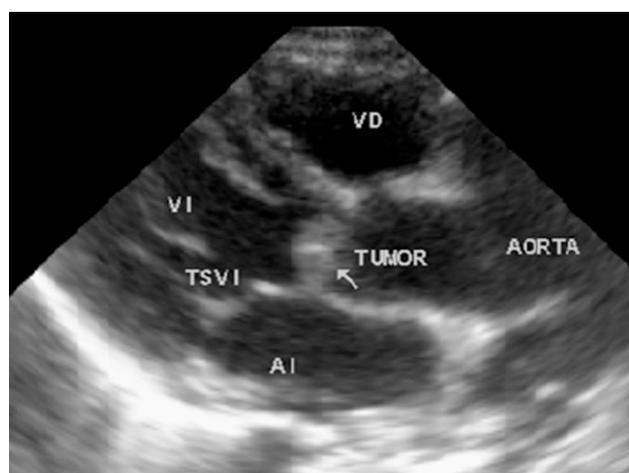


FIGURA 1.



FIGURA 2.

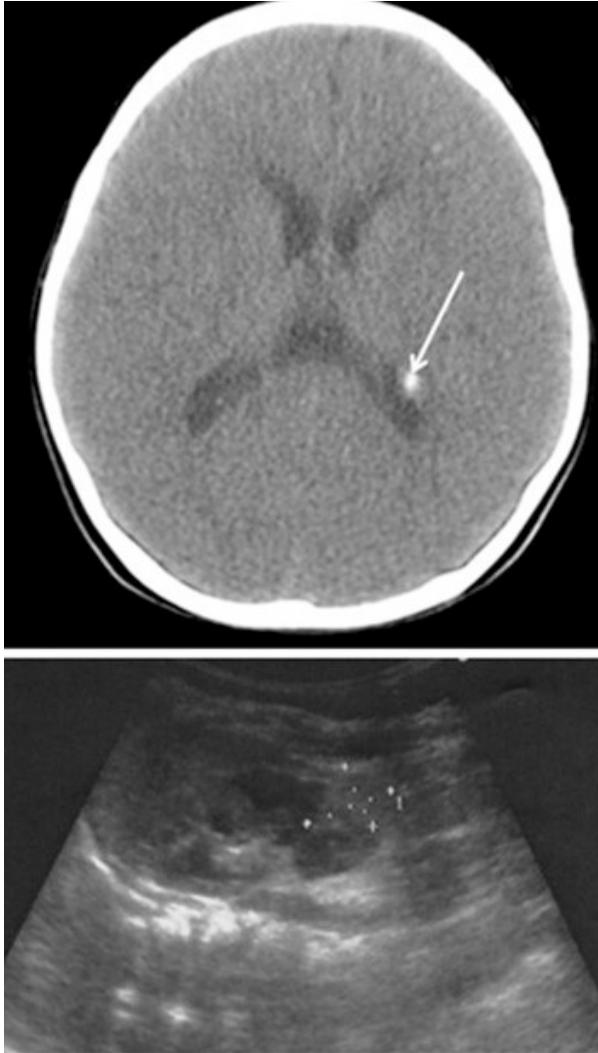


FIGURA 3.

de los tumores, y junto a la resonancia magnética precisan localización, tamaño, y relación con estructuras adyacentes al tumor³.

La **esclerosis tuberosa**, es una enfermedad neurocutánea, se trata de un trastorno genético autosómico dominante con penetrancia completa, que puede evolucionar con hamartomas en múltiples órganos, como piel, sistema nervioso central, riñón y pulmón⁴, destacándose los angio-miolipomas, astrocitomas sub-ependimarios y rabiomiomas cardíacos, con localización preferente en tabique interventricular⁵.

El **rabiomioma** se presenta asociado a esclerosis tuberosa en 30-60% de los casos, en ocasiones asociado a una cardiopatía congénita. Frecuente en varones, sin que se haya establecido relación precisa con el sexo. La mayoría diagnosticados en menores de un año, generalmente múltiples, y de tamaño variable de 1mm a 4 cm⁶.

BIBLIOGRAFIA

1. Córdova V, Córdova L, Muñoz H. Tumores cardíacos primarios fetales. Revisión de la literatura Rev Ped Elec [en línea] 2019, Vol 16 (1).
2. Arnaiz GP, Toledo GI, Borzutzky SA, et al. Comportamiento clínico de los tumores cardíacos desde el feto hasta el adulto: Serie multicéntrica de 38 pacientes. Rev Méd Chile 2006; 134 (9): 1135-45. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rmc/v134n9/art08.pdf>
3. Mercado-Guzmán MP, Meléndez-Ramírez G, Castillo-Castellón F, Kimura-Hayama E. Evaluación de tumores cardíacos por tomografía computada multidetector y resonancia magnética cardíaca. Arch Cardiol Méx 2016; 86 (4): 335-349. doi: 10.1016/j.acmx.2016.04.005
4. Portocarrero LKL, Quental KN, Samorano LP, et al. Tuberous sclerosis complex: review based on new diagnostic criteria. An Bras Dermatol 2018; 93 (3): 323-31.
5. Silva González GK, Ochoa Hidalgo Ad, Hernández Almaguer Bd. Diagnóstico prenatal de tumoración cardíaca asociada a esclerosis tuberosa. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2016; 41 (5). Disponible en: <http://revzoiolomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/765>
6. Peñalver Morales K, Gómez Claro M, Montes de Oca L. Rabiomioma prenatal. Presentación de un caso. Rev Inf Cient. 2016; 95 (4): 618-25.