

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA

Neurorradiología en la esclerosis tuberosa *

Por los Dres.:

ESPERANZA BARROSO,** JORGE GARCIA TIGERA,***, JOAQUIN GALARRAGA,****

HUMBERTO FOYACA***

Barroso, E. et al. *Neurorradiología en la esclerosis tuberosa*. Rev Cub Med 14: 3, 1975.

Se discuten los signos neurorradiológicos de 17 pacientes portadores de esclerosis tuberosa. Se señala el valor de la presencia, en la radiografía de cráneo simple, de un nódulo de, clasificación que se proyecta en la región que corresponde a la localización del agujero de *Monro* en relación con tumor subependimario. Se describen hallazgos no habituales, como hiperbostosis extensa de la base del cráneo y calcificación de todo un hemisferio cerebeloso. Se insiste en la importancia de los signos neurorradiológicos, especialmente ante el diagnóstico de las formas clínicas incompletas y en pacientes con tumores intracraneales.

La esclerosis tuberosa, epiloia o Enfermedad de Bourneville-Pringle, es hereditaria autosómica dominante. Constituye una displasia ecto y mesodérmica cuyo sustrato anatómico es una proliferación de tejido fibroso y vascular que origina nódulos angiofibromatosos en dichas estructuras.

Puede cursar, por lo tanto, con un cuadro muy polimorfo que está en dependencia del sentido predominante y la extensión de las lesiones.

Es una de las primeras afecciones que se incluyeron en el grupo de los síndromes neurocutáneos que *Van der Hoeve*¹ denominó facomatosis y en el que hoy se agrupan múltiples procesos.^{2,7} El sistema nervioso es uno de los que más es afectado, ya que lo está casi constantemente.

Las lesiones se localizan preferentemente en las regiones periependimarias de los ventrículos y en la corteza,^{1,8,9} y afecta también las neuronas y la glia con proliferación de células gemitocíticas que da lugar a la formación de nódulos de tamaño y morfología variable que suelen calcificarse y a los que debe la enfermedad su nombre de esclerosis tuberosa.

Es frecuente además, la coincidencia con tumores de distintas localizaciones, así se ven: en el propio cerebro,^{10,11} en la retina, y nervio óptico, (los facomas o neurofacocitomas).

Se han señalado trastornos endocrinos y metabólicos,¹² y aneurisma de la aorta.¹³

* Presentado en la primera Jornada Nacional de Radiología en La Habana, septiembre de 1973.

** Radiólogo especialista de primer grado. Instructor de radiología de la Universidad de La Habana. Jefe del departamento de radiología del Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana.

*** Residente de neurología del INN.

**** Anatomopatólogo. Especialista de primer grado. Jefe del departamento de anatomía patológica del Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana.

En la piel aparecen pequeños fibroangiomas vecinos a los folículos pilosos que son los conocidos y mal llamados adenomas sebáceos de Pringle.

Además se presentan papilomas de la piel siendo bastante característicos los subungueales. Tumores^{14,15} del tipo hamartomatoso en riñón y en otras viseras (higado, corazón, etc.).

Se han reportado además pólipos intestinales. Es rara la malignización y metástasis de estos tumores. El cuadro clínico se expresa en su forma florida por la tríada clásica descrita por Vogt¹⁴ de: crisis epiléptica, retraso mental y los adenomas sebáceos distribuidos por las mejillas en alas de mariposa. Existen sin embargo formas clínicas incompletas.

Moolen^{14,16,17} acepta el criterio diagnóstico de esclerosis tuberosa con solo dos de los elementos.

Lagos¹⁶ identifica como forma incompleta la presencia de adenomas sebáceos y su asociación con epilepsia o con tumor cerebral o tumor retineano (facoma).

Al cuadro pueden sumarse otros estigmas como: piel de lija por proliferación fibrosa, manchas hipo e hiperpigmentadas y rojizas de aspecto angiomatoso, múltiples manifestaciones viscerales en relación con el asiento de los tumores y lesiones quísticas pulmonares.

Trastornos de la visión hasta la amaurosis, si existen los facomas. Son importantes, además, los antecedentes familiares que suelen presentarse, y que ayudan al diagnóstico. Es frecuente su aparición durante la niñez;¹⁸ la radiología, lógicamente, es rica en signos. Green¹⁹ los divide en: esqueléticos, viscerales y cerebrales.

Los esqueléticos se expresan^{19,22} por lesiones escleróticas en la bóveda craneal y otras localizaciones, zonas quistoideas en falanges de manos y pies, imágenes ondulantes en la diafisis de los metacarpianos y metatarsianos, así como deformidades óseas.²²

Los viscerales, por quistes pulmonares y signos de tumor (renal, cardíaco, intestinal,

etc.)

Los cerebrales por calcificaciones intracraneales y defectos neuromielográficos de los ventrículos o signos angiográficos de tumor.^{3-10-19:23:24}

Nuestro material

Hemos revisado los expedientes de 17 pacientes atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía durante los años 1962 a 1963.

Consideramos con el criterio diagnóstico de esclerosis tuberosa en su forma completa, a los pacientes que clínicamente presentaron la tríada clásica: convulsiones, adenomas sebáceos faciales y retraso mental; y como formas incompletas a los que presentaron uno o dos elementos de la tríada acompañado de otros estigmas de facomatosis, alteraciones electroencefalográficas, antecedentes familiares de la afección o tumor cerebral.

Pertenecen en nuestra casuística a la forma completa 11 pacientes, 5 con comprobación anatómica de esclerosis tuberosa y 1 con signos de hiperqueratosis cutánea. Y a la forma incompleta 6 pacientes, 2 de ellos con comprobación anatómica de la enfermedad y 1 con signos de hiperqueratosis.

Analizamos los hallazgos neurorradiológicos.

CASUÍSTICA

CASO 1. HC. 42 290. M.P.C. Paciente de 34 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca.

Ingresa por cefalea y vómitos. Desde hace 10 días cefalea intensa occipital con vómitos, LCR 220 mm de presión. Un hijo con esclerosis tuberosa y una hermana con adenomas sebáceos. Al examen físico se encuentra: adenomas sebáceos frontal y

en dorso de la nariz; angioma piano frontal derecho, y manchas hipercrónicas por todo el cuerpo.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño. Zonas densas que recuerdan gotas de cera intracraneales. Núcleo de calcificación de 2 mm vecino al agujero de Monro derecho (fig. 1).

Neumoencefalograma:

Dilatación del ventrículo lateral izquierdo. Bloqueo del derecho. Se ve con mas precisión la calcificación en la proyección del agujero de Monro derecho (figs. 2 y 3).

Necropsia 997:

Lesiones de esclerosis tuberosa. Tumor intraventricular que bloquea al agujero de Monro derecho. Tumores hamartomatosos en

higado, riñones y bazo. (Fig. 4).

CASO 2. HC. 13 658. R.G.R. Paciente de 10 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas.

Desde los 9 meses, crisis con desviación conjugada de la mirada y la cabeza a la izquierda con inconciencia de varios minutos. No habla desde los 2 años.

Al examen físico presenta: adenomas sebaceos en nariz y mejillas, mentón y párpados, estrabismo convergente a predominio derecho, hiperreflexia generalizada y Babinski bilateral. Fondo de ojo con hordos papilares borrados y vasos ingurgitados.

Radiografía de cráneo:

Signos de hipertensión intracraneal y de hidrocefalia (aumento de impresiones digitiformes y porosis del dorso selar que aparece trunco). Se observan además núcleos de calcificación intracraneales diseminados.

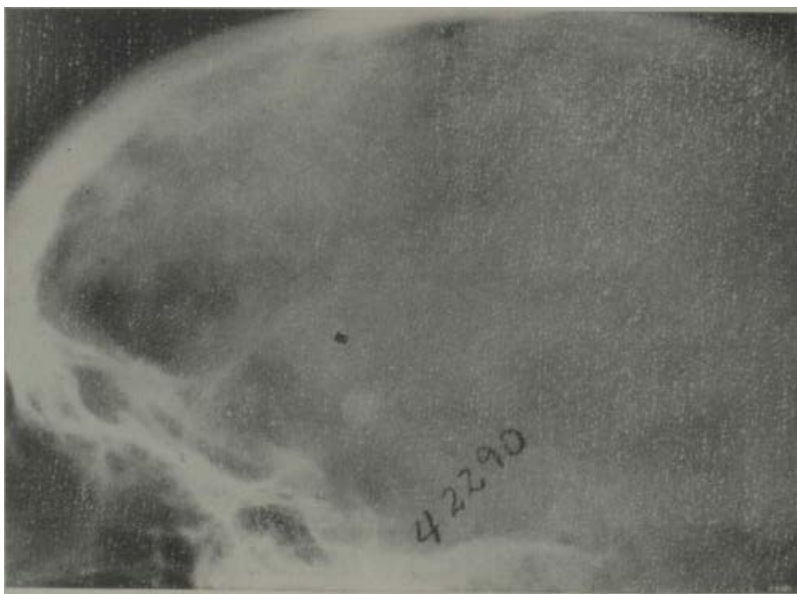


Fig. 1- Caso 1. Cráneo simple. Se observan imágenes densas como manchas de cera diseminadas y un nódulo de calcificación de unos 3 mm en región frontal.

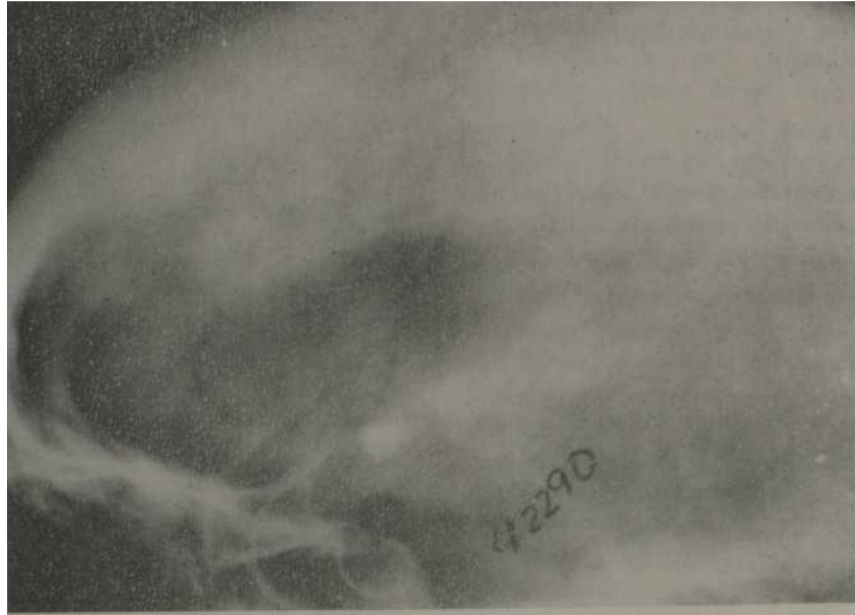


Fig. 2.—Caso I. Neumoencefalograma. Se comprueba que el nódulo calcificado se proyecta en la región del agujero de Monro.

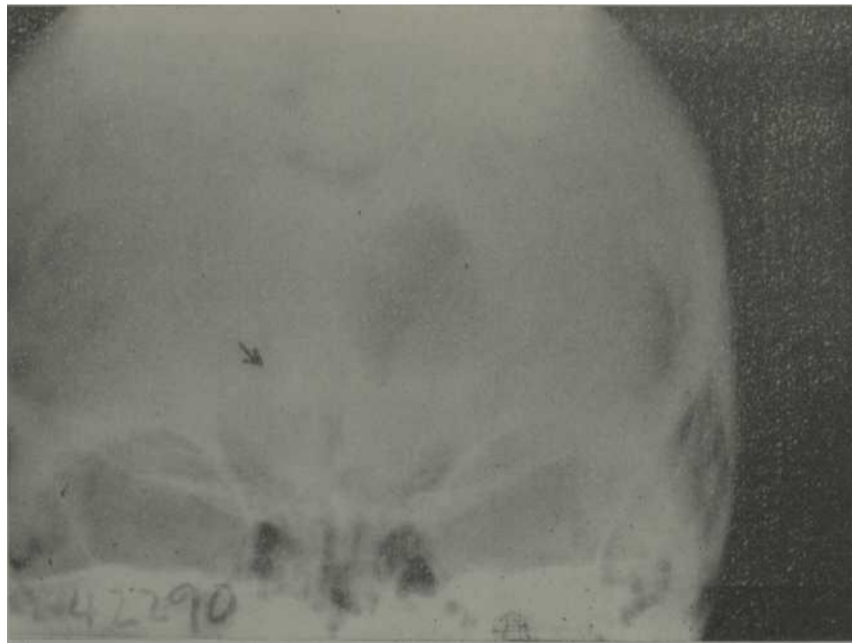


Fig. .3. Caso I. Neumoencefalograma, vista frontal. Se observa el nódulo calcificado en la región del agujero de Monro derecho y bloqueo de ese ventrículo lateral.

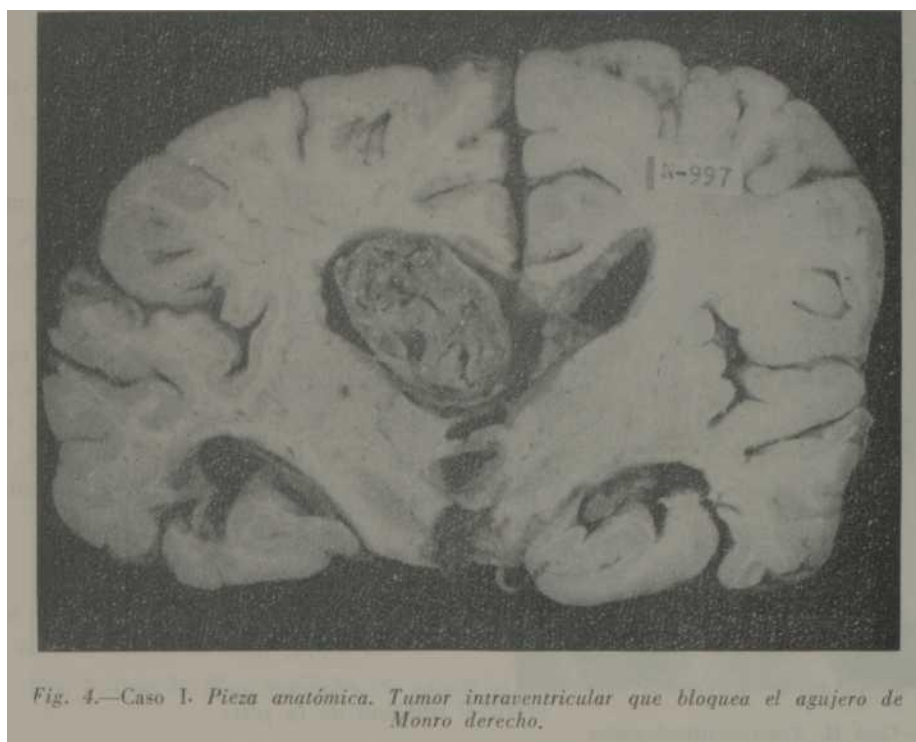


Fig. 4.—Caso 1. Pieza anatómica. Tumor intraventricular que bloquea el agujero de Monro derecho.

Neumoencefalograma:

No penetró aire en el sistema ventricular y hay signos de hernia amigdalina.

Neumoventriculograma:

Hidrocefalia, desplazamiento del ventrículo lateral derecho, bloqueo del agujero de Monro izquierdo (fig. 5). Se inyectó el ventrículo que estaba dilatado comprobándose masa tumoral vecina al agujero de Monro. (Fig. 6).

Se hace derivación ventriculocisternal. La paciente fallece tiempo después.

Necropsia 547:

Lesiones de esclerosis tuberosa. Múltiples tumores intraventriculares con bloqueo del agujero de Monro. Múltiples nódulos angioliomatosos en riñones, hígado y corazón. (Fig. 7).

CASO 3. HC. 22 046. M.M.G. Paciente de 15 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca. Ingresa por crisis convulsivas.

Desde los dos meses de edad padece de

crisis convulsivas tonicoclónicas generalizadas. Desde hace un mes vómitos frecuentes y crisis de hipertensión subintrantes. Al examen físico presenta marcado retraso psicomotor, hipertricosis generalizada, adenomas sebáceos diseminados en la cara. Estupor moderado, papiledema bilateral y midriasis parálitica bilateral.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño. Asimetría de la bóveda. Signos de hipertensión intracraneal (aumento de impresiones digitiformes y porosis selar) y signos de hidrocefalia (silla turca aumentada y porótica). Calcificaciones intracraneales, una en la proyección del Monro.

Se realiza derivación ventriculoatrial y con posterioridad fallece.



Fig. 5.—Caso II. Neumoventriculograma. Desplazamiento del ventrículo lateral derecho con bloqueo del izquierdo.



Fig. 6. Caso II. Neumoventriculograma, vista lateral. Defecto por tumor intraventricular vecino al agujero de Monro.

Necropsia 789:

Lesiones de esclerosis tuberosa. Astrocitoma gigantecelular intraventricular. Angiolipomas en los riñones.

CASO 4. HC. 22 158. S.T.K. Paciente de 6 años de edad, del sexo femenino, y la raza mestiza. Ingresa por crisis convulsivas.

Marcado retraso psicomotor. Tiene dos tíos epilépticos. Al examen físico se aprecia línea hiperpigmentada desde la comisura labial derecha hasta la oreja. Lenguaje escaso. Ligera hemiparesia izquierda.

Electroencefalograma:

Muy anormal con un foco muy activo de descargas en hemisferio derecho.

Biopsia de la piel:

Marcada hiperqueratosis.

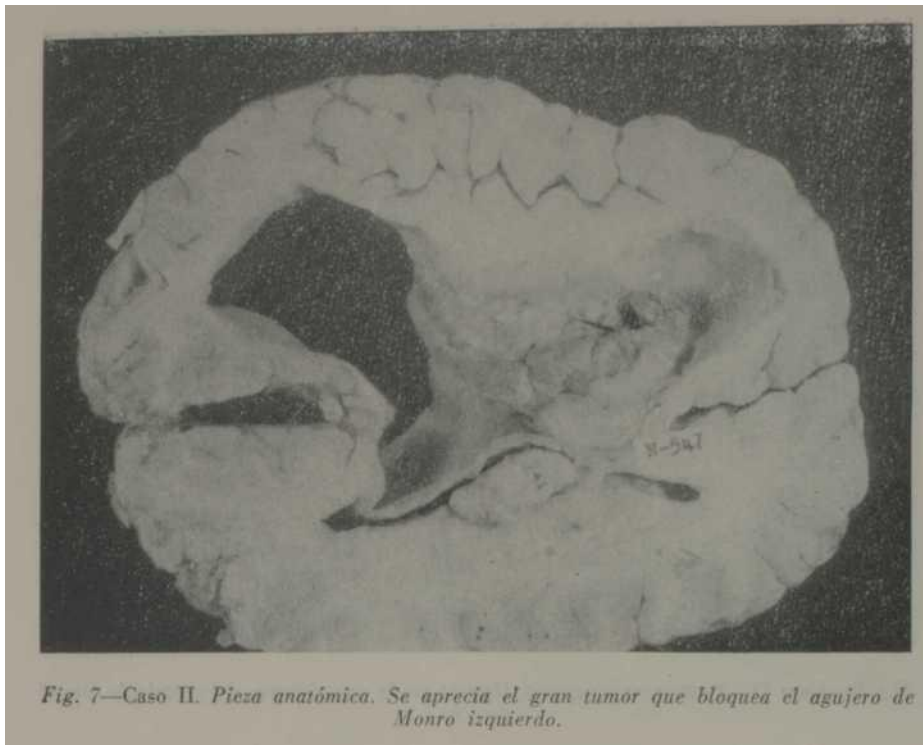


Fig. 7—Caso II. Pieza anatómica. Se aprecia el gran tumor que bloquea el agujero de Monro izquierdo.

Radiografía de cráneo:

Macrocraneas con asimetría de la bóveda, mayor del lado derecho.

Neumoencefalograma:

Dilatación de los ventrículos laterales, mayor el derecho. Defecto con el aspecto de tumor intraventricular pequeño (fig. 8).

CASO 5. HC. 31 176. M.F.I. Paciente de 6 años de edad, del sexo femenino, y la raza mestiza.

Ingresa por crisis convulsivas.

Desde los 6 meses crisis convulsivas focales tonicoclónicas del hemicuerpo derecho con desviación conjugada de la cabeza y de la mirada a la derecha.

Algunos familiares por vía paterna presentan manchas hipocromicas diseminadas. Al examen físico, manchas hiperpigmentadas en la cara que predominan en ambas mejillas e hipocromicas en torax y extremidades.

Electroencefalograma: Normal.

Biopsia de la piel: Ligera hiperqueratosis.

Radiografía de cráneo: Cráneo pequeño.

Calcificaciones intracraneales como manchas de cera muy pequeñas.

Neumoencefalograma:

Defecto sospechoso de tumor en la encrucijada ventricular.

CASO 6. HC. 2 143. O.B.D. Paciente de 17 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca. Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 3 meses crisis convulsivas tonicoclónicas generalizadas. Marcado retraso psicomotor. Bisabuelo, un primo paterno y una tía materna epilepticos. Al examen físico presenta oligofrenia marcada, retraso pondero'estatural. adenomas sebáceos en pliegues nasogenianos, y en nariz, mentón y oreja izquierda, manchas hiperpigmentadas diseminadas. Cuadriparesia espástica.



Fig. 8.—Caso IV. Neumoencefalograma. Defecto en la cara interna del ventrículo lateral derecho.

Electroencefalograma :

Anormal difuso con descargas sincrónicas.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño, calcificaciones lineales bilaterales en la proyección de los núcleos basales. Areas de densidad aumentada y disminuida en la bóveda.

CASO 7. HC. 45 816. R.F.B. Paciente de 10 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 4 meses crisis focales en miembros superiores izquierdos con desviación conjugada de la mirada y de la cabeza a la izquierda.

Madre epileptica. Al examen físico adenomas sebaceos en surcos nasogenianos y region frontal, manchas eritematosas en el menton e hiperchromicas en miembros superiores, arreflexia e hipotonía generalizada. Estupor moderado.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño. Hiperostosis frontal con *diploe* denso ni areacion del seno. Hiperostosis de fosa anterior y media (fig. 9).

Neumoencefalograma:

Pequeños defectos en el techo de los ventrículos laterales en forma de festoón. El paciente con posterioridad fallece.

Necropsia 1306:

Lesiones de esclerosis tuberosa. Atrofia de cerebelo. Angiolipomas renales. Degeneración de celulas hepáticas.

CASO 8. HC. 19 770. R.F.A. Paciente de 17 años de edad, del sexo masculino, y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 6 meses crisis generalizadas. Un tío paterno con neurofibromatosis. Al examen físico presenta marcado retraso psicomotor,

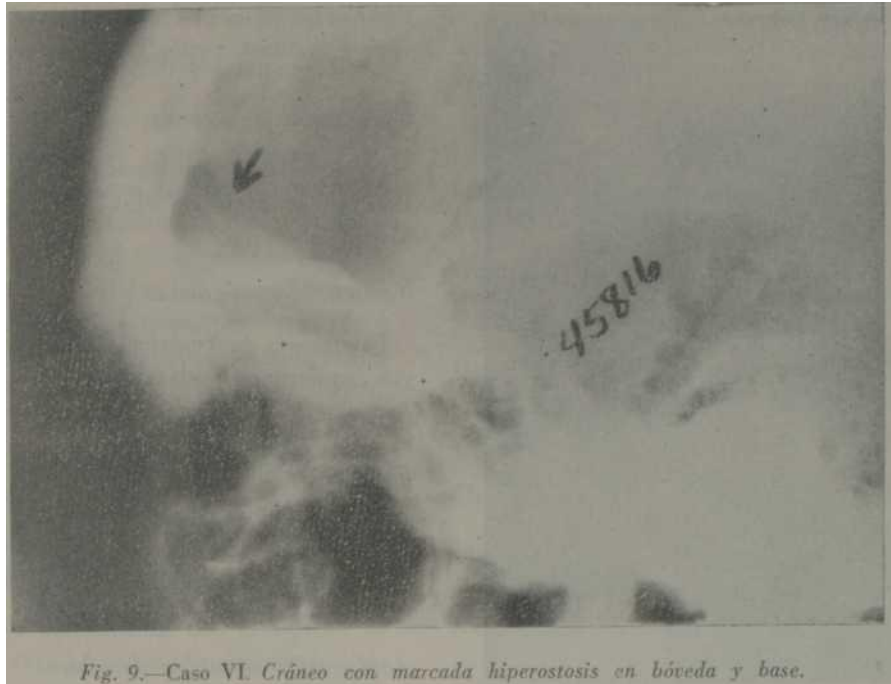


Fig. 9.—Caso VI. Cráneo con marcada hiperostosis en bóveda y base.

adenomas sebáceos en la nariz, cuello y hombros, manchas hiperocrómicas en torax. No habla, emite sonidos guturales.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño. Engrosamiento del *diploe* frontal con hiperostosis de este y de la base en fosa anterior y media.

No neumatización de seno frontal ni esfenoidal. Nódulos esclerosos en el *diploe*. Calcificaciones intracraneales en forma de manchas de cera. (Fig. 10).

Neumoencefalograma:

Dilatación de los ventrículos laterales (leucoatrofia).

CASO 9. HC. 14 347. J.T.P. Paciente de 16 años de edad, del sexo masculino, y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 3 meses convulsiones tónicoclónicas generalizadas. Al examen físico adenomas sebáceos alrededor de la boca, nariz y región frontal. Retraso mental.

Radiografía de cráneo:

Normal.

Neumoencefalograma:

Ligera dilatación de los ventrículos laterales y ligera asimetría de estos. Hay pequeños defectos en el techo de los ventrículos laterales. (Fig. 11).

CASO 10. HC. 43 561. P.R.R. Paciente de 23 años de edad, del sexo masculino, y la raza negra.

Ingresa por cefalea y vomitos.

Desde hace 3 meses cefalea frontal que aumenta al bajar la cabeza. Al mes siguiente vomito y diploplia.

Al examen físico presenta manchas hiperocrómicas en ambos miembros superiores e inferiores. Adenomas sebáceos múltiples diseminados en la cara. Papiledema bilateral.



Fig. 10.—Caso VIII. Cráneo con marcada hiperostosis en bóveda y base.

Electroencefalogramad

Lento, anormal y difuso.

Radiografía de cráneo:

Núcleos de calcificación intracraneal. Uno en la región vecina al agujero de Monro izquierdo.

Neumoventriculograma:

Dilatation de ventriculos laterales, mayor izquierdo. Desplazamiento del *septum*.

Amputación del seno frontal izquierdo hasta el agujero de Monro por masa tumoral.

Angiografía carotídea izquierdo:

Signos de hidrocefalia y desplazamiento por tumor frontal.

Angiografía carotídea derecha:

Hidrocefalia y desplazamiento homolateral de cerebral anterior. El paciente no fue intervenido.

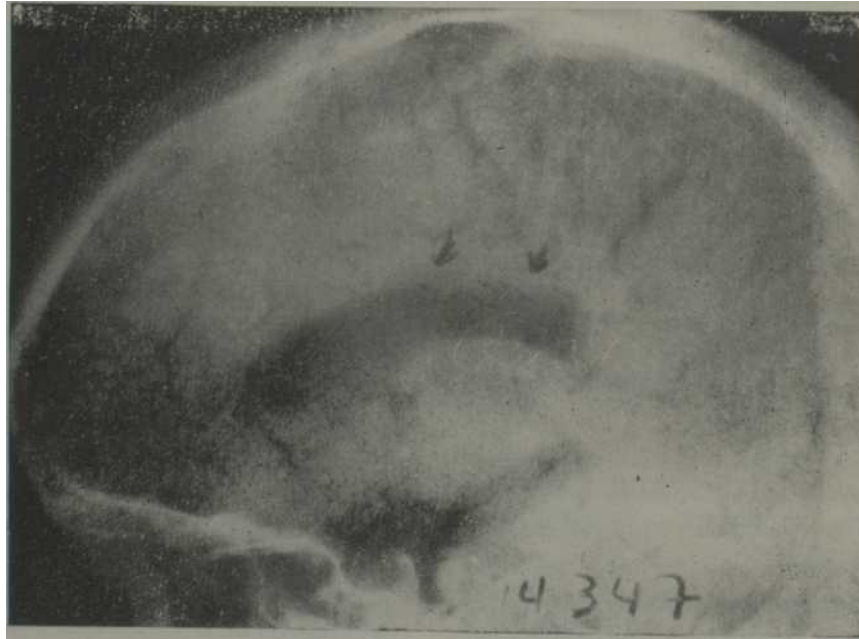


Figura 11.-Caso IX. Neumoencefalograma. Pequeños defectos en el techo de los ventriculos laterales.

Caso 11. HC. 743. F.P.F. Paciente de 30 años de edad, del sexo masculino y la raza blanca. Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 9 meses padece de crisis convulsivas focales en hemicuerpo izquierdo. A los 25 años pierde bruscamente la visión no recobrándola más. Padre con adenomas sebáceos en la cara. Al examen físico hay adenomas sebáceos en dorso de la nariz y ambas mejillas. Papilomas subungueales en ambos pies. Hemiparesia izquierda. Fondo de ojo: atrofia óptica y hemorragias retinianas antiguas. Amaurosis bilateral. Retraso mental.

Radiografía de cráneo:

Manchas diseminadas con el aspecto de gotas de cera. Aumento y destrucción de la silla turca por hidrocefalia e hipertensión intracraneal. Hiperostosis de la base con bloqueo de celdas esfenoidales izquierdas.

Neumoencefalograma:

Aumento de los ventriculos laterales. Bloqueo del ventriculo izquierdo en su cuerno frontal por tumor con dilatación del cuerno temporal.

Neumoventriculograma:

Defecto por tumor de ventriculo lateral vecino al agujero de Monro izquierdo.

Operación:

Se comprueba la existencia de un tumor intraventricular.

Anatomía patológica:

Subependimoma con alteraciones de esclerosis tuberosa y alteración gliomatosa.

Caso 12. HC. 3707. L.F.G. Paciente de 38 años de edad, del sexo femenino y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas. Desde hace 20 años convulsiones tonicoclónicas generalizadas con relajación esfinteriana.

Psicopatía en tratamiento.

Al examen físico aparecen manchas hiperpigmentadas en ambos miembros superiores. Adenomas sebáceos en la mejilla derecha y región mentoniana. Paraplejía espástica con signos de piramidalismo, *niis-tagnus* bilateral horizontal y vertical.

Electroencefalograma:

Normal.

Radiografía de cráneo:

Opacidad del seno maxilar izquierdo. Resto normal.

Neumoencefalograma :

Aumento del sistema ventricular y aumento de los surcos y folias por atrofia cerebral y cerebelosa.

Caso 13. HC. 38976. J.R.O. Paciente de 7 años de edad, del sexo masculino y la raza blanca.

Desde los 10 meses, crisis convulsivas focales al hemicuerpo derecho. Un tío y dos primos paternos epilépticos, tía materna con retraso mental, padres consanguíneos (primos hermanos) hermano varón muerto con el diagnóstico de esclerosis tuberosa y glioma intracraneal. Al examen físico presenta, retraso ponderoestatural. Manchas hiperpigmentadas diseminadas por todo el cuerpo, ligera hemiparesia derecha.

Radiografía de cráneo:

Cráneo pequeño. Signos de hipertensión intracraneal.

Neumoencefalograma

Descenso del techo del ventriculo lateral izquierdo con deformidad de con cavidad superior y separación de ambos ventrículos laterales por tumor parietal.

Angiografía carotídea:

Signos de desplazamiento vascular por tumor parietal.

CASO 14. HC. 19 633. B.K.G. Paciente de 3 años de edad, del sexo masculino, y de la raza negra.

Ingresa por crisis convulsivas.

Desde los 3 días crisis convulsivas tonicoclónicas.

Marcado retraso psicomotor. Al examen físico se aprecia que no habla, no se sienta, no camina. Hiperpigmentación y piel rugosa en el territorio de inervación de la primera y segunda rama del trigémino izquierdo. Hipopigmentación en la mitad izquierda del labio superior.

Radiografía de cráneo:

Asimetría de la bóveda, aplanado el lado izquierdo.

Neumoencefalograma:

Signos de atrofia difusa mayor del lado izquierdo.

Necropsia 682:

Alteración del hemisferio cerebral izquierdo típicas de esclerosis tuberosa. Paquigiria, nevus pigmentado cutáneo en hemicara izquierda. Ligera melanosis leptomenígea. Atrofia del hemisferio cerebeloso izquierdo.

CASO 15. HC. 46484. J.M.C. Paciente de 5 años de edad, del sexo masculino, y la raza blanca. Ingresa por crisis convulsivas.

Desde los 5 meses, crisis convulsivas tonicoclónicas generalizadas con desviación conjugada de la mirada hacia arriba. Retraso psicomotor. Un tío y un primo epilépticos. Al examen físico hay adenomas sebáceos en alas de mariposas sobre la nariz y mejillas. Marcado retraso mental. Papilomas diseminados por cráneo y espaldas.

Electroencefalograma :

Anormal paroxístico con notables descargas en hemisferio derecho.

Radiografía de cráneo:

Núcleos de calcificación intracraneal diseminadas, uno vecino al agujero de Monro. Signos de hipertensión intracraneal, que aparecieron en estudios evolutivos de cráneo.

CASO 16. HC. 37 422. F.B.G. Paciente de 14 años de edad, del sexo masculino, y la raza blanca.

Ingresa por crisis convulsivas. Desde 1 año de edad crisis tonicoclónicas del hemisferio derecho. Consanguinidad de los padres (primos), tío epiléptico. Al examen físico se encuentra hemiparesia izquierda. Retraso mental ligero. Manchas hipercrómicas en torax.

Fondo de ojo: papiledema bilateral.

Radiografía de cráneo:

Signos de hipertensión intracraneal.

Neumoencefalograma, Neumoventriculograma y Yodoventriculograma:

Muestran signos de tumor que ocupan el contorno interno del ventrículo lateral izquierdo. Estenosis del acueducto.

Anatomía patológica: 797.

Lesiones típicas de esclerosis tuberosa. Glioma intraventricular con hemorragia intratumoral.

CASO 17. HC. 34183. D.S.P. Paciente de 17 años de edad, del sexo femenino, y la raza blanca. Ingresa por crisis convulsivas. Desde los 3 años padece de crisis de inconciencia precedida de visión de "estrellitas brillantes". Madre y hermana con adenomas sebáceos por el cuerpo. Al examen físico se encuentra en el fondo de ojo facomas pequeños en ambos ojos. Presenta además adenomas sebáceos múltiples en alas de mariposa en nariz y mejillas. Manchas hipercrómicas en abdomen. piernas, e hipocromicas en región sacra. *Nistagmus* a la niirada horizontal derecha.

Electroencefalograma:

Foco Theta rapido temporal izquierdo.

Radiografía de cráneo:

Extensas calcificaciones del hemisferio cerebeloso izquierdo. (Figs. 12 y 13).

Neumoencefalograma:

Signos de atrofia cerebelosa.

Angiografía vertebral:

Normal.



Figura 12. Caso XVII. Cráneo en vista lateral. Extensas calcificaciones que se proyectan en fosa posterior.



Figura 13.—Caso XVII. Neumoencefalograma, posteroanteservan las calcificaciones dibujando completamente el hemisferio cerebeloso izquierdo y el aire entre las folias de ese hemisferio lo que demuestran una gran atrofia del mismo

COMENTARIOS

En nuestra institución donde se presta servicio neurológico y neuroquirúrgico y los pacientes con esclerosis tuberosa consultan por convulsiones, manifestaciones de hipertensión intracraneal y los signos de localización en relación con tumores intracraneales propios de la afección, los estudios neurorradiológicos son valiosos, como observamos en nuestra casuística. En primer lugar la radiografía de cráneo que se realizó a todos los pacientes (cuadro I), fue patológica en casi todos los casos y demostro:

1. Alteraciones óseas en el cráneo tales como hiperostosis de la bóveda en placas aisladas y en áreas extensas frontal y parietal, típica de la afección, que en un caso ocupó en seno frontal; hiperostosis de la displasia fibrosa en dos casos, comprometiendo las celdas etmoidales en uno; y el seno esfenoidal en otro, signo que no habíamos encontrado en nuestra revisión.
2. Calcificaciones intracraneales que observamos en 10 enfermos, la mayoría típicas como: núcleos de 2 a 4 mm diseminados, calcificaciones que recuerdan a gotas de cera, calcificación de los núcleos basales y en particular nos llamo la atención la presencia de nodulos de unos 3 mm con el aspecto de piedra en la proyección aproximada del agujero de Monro que observamos en 4 casos y en 3 de ellos se comprobó por neumoencefalograma y/o estudio anatómico que correspondía a un tumor subependimario vecino al agujero de Monro que lo ocluía y el 4to. caso mostro en radiografías de craneo simple realizadas evolutivamente la aparición de signos de hipertensión

intracraneal e hidrocefalia, indicando el mismo diagnóstico. Lo consideramos por lo tanto, un signo de gran valor semiológico. Además, uno de nuestros pacientes presentó calcificaciones extensas en un hemisferio cerebeloso dibujando las folias, recordando el caso reportado por *Janny* 1962-⁶ cuya localización y aspecto es muy raro, y diferente de la calcificación de los núcleos dentados que hemos observados en la Enfermedad de *Fahr* y en otras afecciones con trastornos del metabolismo del calcio.

3. *Signos de hidrocefalia y de hipertensión intracraneal* se apreció en 6 casos coincidiendo con tumores intracraneales.

De los estudios neurorradiológicos especiales, los contrastados aéreos son de mayor utilidad, en particular el neumoencefalograma (cuadro XI), que realizamos a los 13 pacientes; de estos, 12 resultaron anormales lo que permitió detectar: signos de atrofia cerebral y cerebelosa, hidrocefalia obstructiva (principalmente debida a oclusión del agujero de Monro por gliomas subependimarios). Signos de localización tumoral, hernia amigdalina y defectos por nódulos en los techos de los ventriculos laterales.

En los casos que el neumoencefalograma no ofreció toda la información o en casos con hipertensión intracraneal severa, se indicó neumoventriculograma (3 casos) que mostro los signos de hidrocefalia, desplazamientos y defectos por tumor.

Los estudios angiográficos carotídeo o vertebral (cuadro IV), tienen indicación ante la sospecha de tumores cerebrales o

cerebeloso.

Tres pacientes con angiografías carotidas mostraron: lesión tumoral 2 y signos de hidrocefalia 3. La angiografía vertebral en 1 fue normal.

Otros autores²⁵ han reportado la presencia de estenosis y oclusiones de las arterias del encéfalo que no mostraron nuestros pacientes.

Con respecto a la correlación clinicoradiológica observamos que, no es absoluta entre el número y grado de las manifestaciones clínicas y la importancia y cantidad de los signos radiológicos; sin embargo, puede señalarse en este sentido lo siguiente:

En pacientes con forma frustes o en casos con dudosa interpretación del cuadro, los signos neurorradiológicos pueden tener suficiente especificidad para completar dicho cuadro y afirmar el diagnóstico como sucedió en 3 de nuestros 6 casos con formas frustes (I, X, XVII) o al menos ser un dato mas en favor del diagnóstico (casos IV, XIII, XVI).

En los pacientes con hipertensión intracraneal y/o signos de localización por tumores, la correlación es mas exacta y los estudios neurorradiológicos simples y contrastados orientan con gran seguridad en el manejo de los enfermos como observamos en los 7 de nuestra casuística con estas manifestaciones.

CUADRO I

RADIOGRAFIA	SIMPLE DE CRANEO
	Casos
Normal	1
Patológicos	15
Pequeño	7
Grande	1
Asimétrico	3
Calcificaciones intracraneales	10

— Nucleos basales	1
— Vecindad del agujero de Monro	4
— En gotas de cera	4
— Nodulos diseminados	2
— Cerebelo	1
— Hoz del cerebro	1
<hr/>	
Lesiones de la estructura ósea	9
— Zonas esclerosas	1
— Zonas de densidad disminuida	1
— Hiperostosis boveda y base	3
— Signos HIC	5
— Signos de hidrocefalia	4
— Compromiso de SPN	3

CUADRO II

<hr/>	
NEUMOGRAFÍAS	
<hr/>	
	Casos
<i>Neumoencefalogram a</i>	13
<hr/>	
Patológicos	12
<hr/>	
Hernia amigdalina	1
Hidrocefalia obstructiva	4
Atrofia cerebral	4

SUMMARY

Barroso, E. et al. *Neuroradiology in tuberous sclerosis*. Rev Cub Med 14: 3 1975

Neuroradiological signs in 17 patients with tuberous sclerosis are discussed. In simple skull X-ray films, the value of the presence of a calcification nodule protruding from the region of Monro's foramen, related to a subependymal tumor, is pointed out. Unfrequent findings, as extensive hyperostosis of skull base and calcification of a whole cerebellar hemisphere, are described. The significance of neuroradiological signs, specially for diagnosing incomplete clinical forms and in patients with intracranial tumors, is emphasized.

RESUME

Barroso, E. et al. *Neuroradiologie dans Sclerose tubereuse*. Rev Cub Med 14: 3, 1975.

Atrofia cerebelosa	2
Defecto por tumor	4
Defecto por nodulos	2
Desplazamiento por tumor	1
<i>Neumoventriculograma</i>	<hr/> 3
<hr/>	
Patológicos	3
<hr/>	
Hidrocefalia obstructiva	<hr/> 3
Defecto por tumor	2

CUADRO III

<hr/>	
ANGIOGRAFÍAS	
<hr/>	
	Casos
<i>Angiografía carotídea</i>	3
<hr/>	
Patológicas	3
<hr/>	
Signos de localización de tumor	2
Signos de hidrocefalia	2
<hr/>	
Angiografía vertebral	1
<hr/>	
Normal	1
<hr/>	

On discute les signes neuroradiologiques chez 17 malades porteurs d'sclerose tubereuse. On sou- ligne la valeur de la presence d'un nodule de calcification qui se projete dans la region qui correspond a la localisation du trou de Monro par rapport au tumeur subependymaire. On decrit les trouvailles non habituelles, comme l'hyperostose extensive de la base du crane et la calcification d'un hemisphere cerebelleux. On insiste sur l'importance des signes neuroradiologiques, specialement face au diagnostic des formes cliniques incompletes et chez le3 malades avec tu- meurs intracraniens.

PE310ME

Eappoco E. n pp. HeBpopafHCWiorrtH nPH Tydepo3Hofi CKJiepo3. Rev Cub. Med, **14:3,1975.**

OdcyswaioTCH HefcpopajmojioriraecKiie npti3HaKOB 17 (5OJHKKX cTpanaKmmc Tyde po3HZM cmieposom .yKa3HBaeTCH 3HaMeHiie npucycTBue KajiiXH\$HKaiiHOHHOH y* 3eji b pajworpaMMe CBH3M C cydeneHjmMapHHM y3JioM. OnHCHBaioTCH HeodHH- HHe Haxojucax KaK rnepOCTO3 OCHOBH ^epena H KajmH\$HKaiyiH ojmoro rerac \$epHH Mosste'qoKa iiejiKKOM . noflHepKHBaeTcfl 3Ha^eHna HeBpopajmojormec - khx npH3HaKOB,ocodo nepes flHaraocTHKa KJiHHiraecKHx \$opjvi h y dojiHHX co BHyTpeHHO^iepenHHX onyxojieft.

BIBLIOGRAFIA

1. —Pons, P. A. Patologia y Clinica Medica. 3era. Ed. Tomo IV. Salvat, Barcelona. 1965.
2. —Fuerstein, P. C. Mims. L. C. Linear Nevus Sebaceous with convulsions and Mental Retardation. Am J Dis Child 104: 675, 1962.
3. —HsiChieh Chao. D. Congenital Neurocu- taneous Syndromes in Childhood. II Tuberous Sclerosis. J Pediat 55 : 447, 1959.
4. —Lansky, L., et al. Linear Sebaceous Nevus Syndrome. A Hamartoma Variant. Am J Dis Child 123: 63, 1972.
5. —Marden, Ph. M. Venters. H. D. A new Neurocutaneous Syndromes. Dis Child 112: 79, 1966.
6. —Pascual-Castroviejo. I., et al. Ponencia sobre: Facomatosis. Imp. Heraldo de Aragon. Zaragoza, 1973.
7. —Tay. C. H. Porencephaly, nasofrontal mucocoeles, hypertelorism and segmental Vitiligo. Report of a new neurocutaneous disorder. Singapore M J 11: 253, 1970.
8. —Foyaca, S. H., et al. Esclerosis Tuberosa. Aspectos patologicos. Pendiente de publication.
9. —Hernandez, M., et al. Contribution al estudio de los sindromes neurocutaneos en la infancia. Rev Esp Ped 27: 157: 1, 1971.
10. —Cooper. J. R. Brain Tumors in Hereditary Multiple System Hamartomatosis (Tuberous Sclerosis). J Neurosurg 34: 194, 1971.
11. —Mac.Carty. U. C., Russell. D. G. Tuberous Sclerosis. Report of a case with Ependymoma, Radiology 71: 833, 1958.
12. —Sgreen, Ch. K., et al. Tuberous Sclerosis. Clinical Endocrine and Metabolic Studies. Am J Dis Child 123: 34, 1972.
13. —Larbre, F., et al. Observation Clinique et Anatomique d'un Sclerose Tubereuse de Bourneville. Arch Franc Ped 28: 975, 1971.
14. —Garcia Sanchez. L. Rippe Arbella. M. Esclerosis Tuberosa y tumores Renales. Re- porte de un caso. Rev Cub Cir 8: 33, 1969.
15. —Jorg, H. Renal Hamartomas and Tuberous Sclerosis Fortschr. a.d. Gib. d. Rontgens- trahlen u.d. Nuklearmedizin 114: 381, 1971.
16. —Lagos, J. C., et al. Tuberous Sclerosis: Neuroroentgenologic Observations. Am J Roentgenol 104: 171. 1968.
17. —Teplicta. J. G. Tuberous Sclerosis. Extensive Roentgen Findings without the Usual Clinical Picture. A Case Report. Radiology 93: 53, 1969.
18. —MarcosR., Maggi, J. Esclerosis Tuberosa. Arch Pediat Uruguay 35 : 74, 1964.

19. —*Green G. J* The Radiology of Tuberos Sclerosis. *Clin Radiol* 19: 135, 1968.
20. —*Holt J. F.* The Osseus Lesions of Tuberos Sclerosis. *Radiology*. 58: 1, 1952.
21. —*Nathanson, N., Avnet, N. L.* An Unusual X-Ray finding in tuberous sclerosis. *Br J Radiol* 39: 786, 1966.
22. —*Smith T. K. et al.* Orthopaedic Problems Associated with Tuberos Sclerosis. *J Bone and Joint Surg* 51-A: 97, 1969.
23. —*Bernst. L., Petergoff. G. I.* Tuberos Sclerosis. Two cases of Subtentorial Calcification with Adenoma sebaceum, mental deteriorations and visceral cutaneous and skeletal changes are presented. *Connecticut M J* 15: 1051, 1951.
24. —*Janny, P., et al.* Un nouveau cas de sclerose tubereuse de Bourneville a forme cere- belleuse. *Rev Neurol* 107: 387, 1962.
25. —*Viamonte, M., et al.* Angiographic Findings in a Patient with Tuberos Sclerosis. *Am J Roentgenol* 98: 723, 1966.