

PRESENTACIÓN DE CASOS

Esclerosis Tuberosa. Tratamiento quirúrgico de las afecciones dermatológicas

Dr. Roy Mariño Heredia MSc, Dra. Jacqueline Díaz Acosta MSc

Policlínico Docente "Camilo Cienfuegos", Habana del Este, La Habana, Cuba

RESUMEN

Se presenta un caso de un adolescente masculino de 15 años y negro, caracterizado por la presencia de lesiones dermatológicas numerosas faciales: Adenomas sebáceos y manchas vitíligoideas en miembros inferiores. Se realiza un estudio exhaustivo buscando otros hallazgos para confirmar el diagnóstico de Esclerosis Tuberosa encontrando lesiones cardíacas, cerebrales y alteraciones psicológicas como complejo de inferioridad y alteraciones en las relaciones interpersonales con amigos y familiares, y es a modificar este parámetro fundamentalmente que nos trazamos como objetivo en este trabajo, mediante la electrocirugía de las lesiones faciales. Se trata en nuestro policlínico, mejorando los parámetros psicológicos afectados.

Palabras claves: Esclerosis Tuberosa, Adenomas sebáceos, electrocirugía.

ABSTRACT

We report a case of an adolescent male black and 15 years, characterized by the presence of numerous facial skin lesions: stains vitiligoideas, Adenomas sebaceous and lower limbs. It makes a comprehensive study looking at other findings to confirm the diagnosis of tuberous sclerosis lesions in heart, brain and psychological disturbances such as inferiority complex and alterations in relationships with friends and family, and this parameter is to change fundamentally the objective we set for ourselves in this work, by electrosurgery facial injuries. It is in our clinic, improving psychological parameters affected.

Key words: tuberous sclerosis, adenomas sebaceous, electrosurgery,

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Tuberosa (CET) es una enfermedad genética multisistémica poco común que causa tumores benignos en el cerebro y otros órganos vitales. Afecta comúnmente al sistema nervioso central y es el resultado de una combinación de síntomas. Pertenece al grupo de síndromes neurocutáneos por el extenso compromiso de piel y SNC. Los síntomas más frecuentes son convulsiones, retraso en el desarrollo psicomotor, problemas de conducta, anormalidades de la piel y enfermedades renales.⁽¹⁾ Las anomalías de piel son las máculas hipomelánicas o vitíligoideas, adenomas sebáceos, y placas de la frente decoloradas y típicas.^(2,3) Se han realizado pocos estudios pero los científicos buscan nuevas alternativas de tratamiento.⁽⁴⁾ Otros autores clásicos que han contribuido al desarrollo de los criterios iniciales de la entidad son Von Recklinghausen (la definió en 1863), Bourneville y Pringue.⁽²⁻⁴⁾

El grado de incidencia de la entidad es variable según los autores; por una parte, debido a las diferentes manifestaciones clínicas que presenta, y, por otra, dada la diferente penetrabilidad genética (cifrada en un 50-60 %). Así, mientras ciertos autores mencionan como fiables 1:100.000 individuos⁽⁵⁾, otros manejan cifras de 1:5-15.000 habitantes.⁽⁶⁻⁸⁾

Esta enfermedad no tiene cura, se trata con drogas epilépticas para tratar las convulsiones, medicamentos psiquiátricos para los problemas de conducta, programa de intervención con enseñanza especializada y terapia ocupacional y mediante la cirugía como dermabrasión que en la mayoría de los casos fracasa, los rayos láser que es el más efectivo y la electrocirugía que fue lo que utilizamos en el caso estudiado el cual es menos costoso, más accesible y con muy buenos resultados. Deben ser valorado los pacientes por un equipo multidisciplinario y el pronóstico depende de la severidad de los síntomas. Los pacientes con síntomas leves generalmente viven largas y productivas vidas.^(9,10)

Se han realizado pocos estudios respecto al tema pero los científicos que estudian el CET buscan aprender más sobre los genes TSC 1 y TSC 2 que pueden causar el trastorno de las proteínas por estos genes para generar nuevas alternativas de tratamiento, métodos de prevención y en última instancia la cura de este trastorno.^(6,7)

En estos casos, el consejo genético es importante y se basa en el patrón hereditario de la enfermedad, teniéndose en cuenta que un 85 % de los casos son forma abortivas.⁽¹⁰⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 15 años de edad, masculino, color de piel negra, que se trata en consulta de dermatología desde los 10 años de edad, con APF de lesiones faciales en la familia paterna y APP negativos. Presencia de lesiones dermatológicas.

Examen físico dermatológico: Adenomas sebáceos faciales (Fig.1) y manchas vitíligoideas en miembros inferiores.

Estudios complementarios:

- Electrocardiograma con Índice de SoKolov mayor de 3.5 mm que sugiere hipertrofia ventricular izquierda.
- Ecocardiograma con CIV de 14 mm con marcada turbulencia recogida por doppler con ligero escape diastólico en aurícula derecha.
- Ultrasonido del HAS con hepatoesplenomegalia, riñones de tamaño aspecto y forma normal, vesícula y páncreas sin alteración.
- TAC cerebral con imágenes hiperdensas de 130 a 150 UM paraventriculares con aspecto de esclerosis tuberosa.
- RX de tórax y manos negativo
- Fondo de Ojo con papillas de bordes bien definido, vasos arteriales centrales y de calibre normal, mácula sin alteraciones.
- Ultrasonido ocular que señala no existir alteraciones vítreas, no desprendimiento ni engrosamiento de coroides, retina opacada.
- TEST de inteligencia Bender y Manchovec alterado con una inteligencia límitrofe, dificultad en las relaciones y complejos de inferioridad.
- Biopsia de las lesiones en el año 2005, confirmatorio de adenomas sebáceos.

Se realiza diagnóstico clínico e histológico de Esclerosis Tuberosa. ([Figura 1](#))



Fig. 1. Presencia de numerosos adenomas sebáceos, a predominio centrofacial.

Evolución del caso

El paciente se llevó al salón de cirugía menor del Policlínico Docente Camilo Cienfuegos donde se intervino en 6 ocasiones mediante la electrofulguración de las lesiones faciales por zonas (Fig. 2) , donde solo hizo queloide en la región del ángulo nasal izquierdo y mentón. ([Figura 2](#))



Fig. 2. Recuperación de la primera cirugía.

Descripción de la cirugía

Se realiza asepsia de la región a tratar, se infiltra lidocaína al 2 % para anestesia local y se procede a la eliminación con electrobisturí de las lesiones (Fig. 3), se elimina áreas electrocarbonizadas con el bisturí la base de las lesiones para evitar las recidivas y posteriormente se realiza cura seca. ([Figura 3](#))



Fig. 3. Durante las cirugías posteriores.

COMENTARIO

El equipo multidisciplinario a cargo de la atención del paciente encaminó su esfuerzo a controlar las alteraciones orgánicas y particularmente las alteraciones psicológicas que le provocaba su apariencia física como complejo de inferioridad y dificultades en las relaciones interpersonales con amigos y familiares y que influían negativamente en su calidad de vida.

Se escogió la electrocirugía como opción terapéutica para modificar este parámetro y mejorar la estética facial del paciente, siendo esta modalidad una de las alternativas que reportan mayores beneficio en la corrección de los adenomas sebáceos centrofaciales característicos de la esclerosis tuberosa.

Conclusiones

Mejoría evidente del paciente desde el punto de vista estético. Los trastornos psicológicos que reportados mejoraron, así como la comunicación con los amigos y familiares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Machado CA, Ramos GA. Adenoma sebáceo Rev Cent Dermatol Pascua [serie en Internet]. 2008 [citado: 4 de enero de 2009];17(1):[aprox. 12 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/espanol/e-htms/e-derma/ecd2008/e-cd08-1/em-cd081d.htm>
2. Fitzpatrick TB, Eeisen AZ, Wolf Flaus MD. Dermatología en Medicina General. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2003.

3. Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal G. Desmoplastic fibroma of the jaw: A case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 101:82-94.
4. Prats Viñas JM. Facomatosis que cursan con manchas acrómicas, esclerosis tuberosa de Bomeville. Criterios diagnósticos y protocolo de seguimiento. *Rev Neurol* 2008;24(133):1056-9.
5. Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 2007; 39(4):591-600.
6. Fleury S, Groot WP, Delleman JW, Connor JM, Baraitser M. Tuberous sclerosis: The incidence of sporadic cases versus familial cases. *Brain Dev* 2008; 2:107.
7. Fryer AE, Chalmes AH, Osbone JP. The value of investigation for genetic counseling in tuberous sclerosis. *J Med Genet* 2009; 27:217.
8. Kwiatkowski DJ, Short MP. Tuberous sclerosis. *Arch Dermatol* 2009; 130(3):348-54.
9. Pascual- Castroviejo I, Pascual-Pascual S, Velásquez R, Van den AMW,Ouweland Halley DJJ. Complejo esclerosis tuberosa tipo 1 (CET1): importancia diagnóstica de las minilesiones cutáneas en los casos de presentación familiar. *Neurologia.*2009,21(7):386-388.
10. Mencias Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Ricoj JR, Saenz-Madrazon. Lesiones palpebrales y cutáneas como única manifestación de esclerosis tuberosa. *Archivos de la Sociedad Española de Oftamología.* 2008 , 79(8):401-4.

Recibido: 3 de diciembre de 2011

Aprobado: 8 de enero de 2012

Dr. Roy Mariño Heredia. Especialista de Primer Grado en Dermatología. Máster en Cirugía Láser. Provincia La Habana roy.marino@infomed.sld.cu