

Siga a Substância Branca: Uma Jornada Iconográfica pelas Manifestações da Esclerose Tuberosa no Sistema Nervoso Central

AUTORES: Mateus Xavier Schenato⁽¹⁾, Keith Amanda Mann⁽¹⁾, Débora Koltermann da Silva⁽¹⁾, Gabriela Carboni⁽¹⁾, Guilherme Borre Albring⁽¹⁾, Thiago William Souza Dias⁽¹⁾, Barbara Luiza Bernardi⁽¹⁾, Karina Brum Zinn⁽¹⁾, Carlos Eduardo Nedel⁽¹⁾, Juliana Gonçalves Silveira⁽¹⁾, Rodrigo Dias Duarte⁽²⁾, Marjana Reis Lima Rizzo⁽²⁾.

Hospital Moínhos de Vento

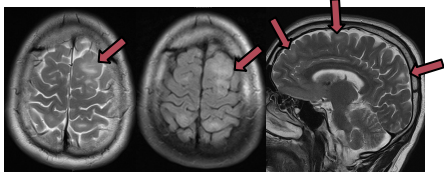
1. Médicos Residentes HMV 2. Médicos Radiologistas do Núcleo de Neuroradiologia HMV

INTRODUÇÃO:

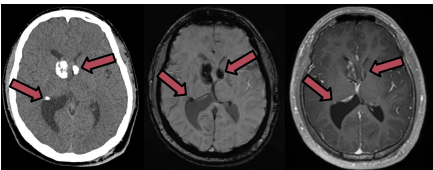
A esclerose tuberosa é uma doença genética multissistêmica, de herança autossômica dominante. O sistema nervoso central é acometido na maioria dos pacientes, sendo a epilepsia, o comprometimento cognitivo e as alterações neuropsiquiátricas importantes causas de morbidade. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética possuem papel central no diagnóstico e no seguimento da doença.

DESCRIÇÃO DO CASO:

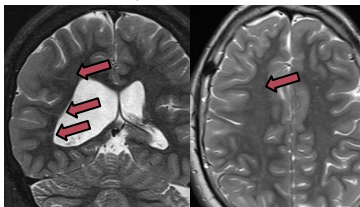
Túberes corticais e subcorticais: hipersinal T2/FLAIR envolvendo a região córtico-subcortical dos hemisférios cerebrais. Em neonatos e lactentes pode se apresentar com ténue alto sinal T1, devido à mielinização incompleta.



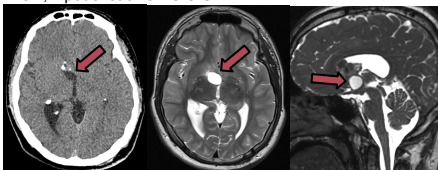
Nódulos Subependimários: Nódulos subependimários: tipicamente localizados nas paredes dos ventrículos laterais, frequentemente calcificados, apresentando baixo sinal T1 e determinando artefatos de susceptibilidade em SWI.



Linhas Radiais de Migração: Alterações do desenvolvimento da substância branca. Bandas finas, lineares ou curvilíneas da região ventricular em direção ao córtex ou túberes, hiperintensos em T2 / FLAIR.

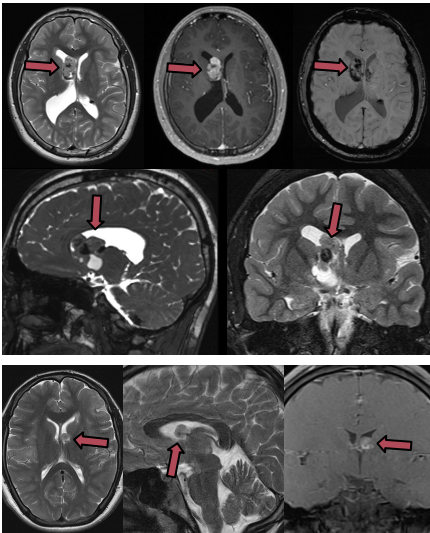


Lesões Císticas: bem delimitadas, sinal semelhante ao do LCR, hipodensas na TC/S/C.



Astrocitoma Subependimário de Células Gigantes

(SEGA): Achado de maior importância clínica, tipicamente junto ao forame de Monro, com realce evidente, podendo apresentar calcificações. Maior que os nódulos subependimários, podendo causar hidrocefalia obstrutiva.



DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS FINAIS:

Os túberes corticais, os nódulos subependimários e os astrocitomas subependimários de células gigantes constituem manifestações clássicas da doença. A tomografia computadorizada é especialmente útil para demonstrar calcificações subependimárias. A ressonância magnética apresenta maior sensibilidade para detectar túberes, linhas radiais de migração e alterações da substância branca. Em neonatos e lactentes, os túberes podem ser mais evidentes nas imagens ponderadas em T1 devido à mielinização incompleta. A diferenciação entre nódulo subependimário e astrocitoma subependimário de células gigantes depende principalmente da localização próxima ao forame de Monro, das dimensões, do realce e do crescimento em exames seriados. O reconhecimento dessas lesões permite correlação com epilepsia e alterações cognitivas, além da identificação precoce de complicações tratáveis.

REFERÊNCIAS:

1. Curatolo P, Moavero R, de Vries P.J. Neurological and neuropsychiatric aspects of tuberous sclerosis complex. *Lancet Neurol*. 2015;14(7):733-745.
2. Umeoka S, Koyama T, Miki Y, Akai M, Tsutsui K, Togashi K. Pictorial review of tuberous sclerosis in various organs. *Radiographics*. 2008;28:e32.
3. Bell DG, King BF, Hattery RR, Charboneau JW, Hoffman AD, Houser OW. Imaging characteristics of tuberous sclerosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1991;156(5):1081-1086.
4. Salama AD, Pusey CD. Tuberous sclerosis. *N Engl J Med*. 1998;338:1886.