

PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE FIBROMAS UNGEALES EN ESCLEROSIS TUBEROSA : A PROPÓSITO DE UN CASO

NIVEL DE EVIDENCIA IV

MARIA ANGELES BRUNO - MARIANA MIRALLES - VALENTINA MAGOIA- GONZALO TEIJEIRO
SANATORIO ALLENDE - CÓRDOBA

INTRODUCCIÓN

La esclerosis tuberosa (ET) es un trastorno genético poco frecuente de herencia autosómica dominante. Las mutaciones en cualquiera de los dos genes, el complejo de esclerosis tuberosa 1 (TSC1) o el complejo de esclerosis tuberosa 2 (TSC2), desempeñan un papel y dan lugar a hamartomas que afectan a muchos órganos, como el cerebro, el corazón, los riñones, la piel, los pulmones y el hígado. [1] El diagnóstico de este trastorno ha evolucionado durante los últimos dos siglos. Los criterios de CET de 2012 enfatizan la importancia de los hallazgos dermatológicos. [2]

OBJETIVOS

Comunicar a la sociedad médica un caso infrecuente de múltiples fibromas ungueales en una paciente con esclerosis tuberosa.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Paciente de sexo femenina de 44 años con fibromas periungueales en 1er, 3er, 4to y 5to dedo de mano izquierda y 2do dedo mano derecha con deformidad de lamina ungueal. (Fig 1)
Antecedente personales de esclerosis tuberosa hace 11 años, con seguimiento por servicio de dermatología. Antecedente quirúrgico de resección de fibromas ungueales en Hallux de ambos pies hace 10 años sin complicaciones ni recidivas actualmente.
La paciente refería la voluntad de resecar los fibromas puesto que dificultaban sus actividades de la vida diaria y una afección estética.



FIG 1

CONDUCTA

Se realiza resección de fibromas ungueales de 1er, 3er, 4to y 5to dedo mano izquierda con anestesia troncular. (Figura 2)
Se realiza cierre plástico de heridas y se preservan laminas ungueales.
Se decide control evolutivo de lesión fibrosa de mano derecha.
Se realiza control a los 7 días post quirúrgico con buena evolución de heridas (Figura 3) y retiro de puntos de los 16 días de la cirugía.



FIG 2

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de fibromas ungueales múltiples en ambas manos en una paciente femenina adulta joven con diagnóstico de esclerosis tuberosa, los cuales impedían las actividades de la vida diaria y eran molestos estéticamente.
La Conferencia de Consenso Internacional sobre CET de 2012 proporcionó pautas para la evaluación basal estandarizada y el seguimiento. Se recomienda una evaluación dermatológica clínica detallada en el momento del diagnóstico y un examen anual de la piel tanto para la población pediátrica como para la adulta.
La aparición de manifestaciones dermatológicas está claramente relacionada con la edad. Se recomienda comúnmente una intervención temprana para las lesiones sintomáticas, de rápida evolución, desfigurantes o debilitantes. Las directrices de consenso recomiendan "un tratamiento adecuado a la lesión y al contexto clínico" y sugieren el uso de escisión quirúrgica, terapia láser o inhibidores tópicos de mTORC1. [3]



FIG 3

BIBLIOGRAFÍA

1. DZEFI-TETTEY K, EDZIE EK, GORLEKU P, PIERSSON AD, CUDJOE O. TUBEROUS SCLEROSIS: A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE. CUREUS. 2021 JAN 4;13(1):E12481.
2. NGUYEN QD, DARCONTE MD, HEBERT AA. THE CUTANEOUS MANIFESTATIONS OF TUBEROUS SCLEROSIS COMPLEX. AM J MED GENET C SEMIN MED GENET. 2018 SEP;178(3):321-325.
3. BORONAT S, BARBER I. LESS COMMON MANIFESTATIONS IN TSC. AM J MED GENET C SEMIN MED GENET. 2018 AUG;271-378