

PRESENTACIÓN DE CASO**Presentación de una paciente con síndrome de Morgagni-Stewart-Morel****Presentation of a Patient with Morgagni-Stewart-Morel Syndrome**

Javier Medrano Montero¹, Ernesto Medrano Ojeda², Jacqueline Medrano Montero³, Ernesto Medrano Montero⁴, Leydis María Ajo de los Reyes⁵

1. Especialista Primer Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Instructor. Hospital Clínico-Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.

2. Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Consultante. Universidad de Ciencias Médicas Holguín. Cuba.

3. Doctor en Ciencias Médicas. Especialista de Segundo Grado en Ortodoncia. Asistente. Investigadora Auxiliar. Centro para la Investigación y Rehabilitación de Ataxias Hereditarias. Universidad de Ciencias Médicas Holguín. Cuba.

4. Doctor en Ciencias Médicas. Especialista Segundo Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Especialista Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Universidad de Ciencias Médicas Holguín. Cuba.

5. Médico Residente de tercer año de Anestesiología y Reanimación. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

El síndrome de Morgagni-Stewart-Morel es una rara enfermedad que se caracteriza por hiperostosis frontal interna bilateral asociada a alteraciones metabólicas, psiquiátricas, hipertensión arterial y disfunción de pares craneales de etiología no definida. Se presentó una paciente femenina de 73 años, hipertensa, diabética, obesa, con trastornos psiquiátricos;

padeciendo de cefalea, hiposmia e hipoacusia y se constató tomográficamente el engrosamiento frontal interno en relación con el estadio A de la clasificación de Hershkovitz de dicha enfermedad.

Palabras clave: síndrome de Morgagni-Stewart-Morel, hiperostosis frontal interna, craneopatía metabólica.

ABSTRACT

Morgagni-Stewart-Morel Syndrome is a rare disease characterized by bilateral hyperostosis frontalis interna associated to metabolic and psychiatric disorders, with hypertension and cranial nerve dysfunction of undefined etiology. A female patient of 73 years, hypertensive, diabetic, obese, was presented with psychiatric disorders; suffering from headache, hyposmia and hearing loss. In the tomographic study a stage A of Hershkovitz classification of the disease was found.

Keywords: Morgagni-Stewart-Morel, hyperostosis frontalis interna, metabolic craneopathy.

INTRODUCCIÓN

Esta enfermedad fue descrita inicialmente por los hallazgos encontrados en una autopsia realizada, por Giovanni Batista Morgagni y Giovanni Doménico Santorini en el año 1719, en la que se correlaciona la aparición de hiperostosis frontal interna, obesidad e hirsutismo en una paciente. Con posterioridad en 1928, Stewart agrega la presencia de alteraciones psiquiátricas al cuadro sintomático y Ferdinand Morel en 1930 realiza el reporte del primer paciente vivo¹⁻⁵.

Además de los signos mencionados, se encuentran otras manifestaciones como: hipertensión arterial (HTA), diabetes mellitus, diabetes insípida, fatiga, irritabilidad, depresión, trastornos auditivos, vértigo, convulsiones, cefalea, trastornos olfatorios, compromiso de los pares craneales II, V, VII y se asocian la presencia de meningiomas por algunos reportes⁶. Es considerada una enfermedad morbosa polémica para muchos investigadores, pues manifiesta la posibilidad genética como unas de sus causas, en cambio otros, minimizan la concomitancia de manifestaciones endocrinas y las alteraciones craneales, ya que su etiología es bien definida⁷⁻⁹.

Existe predominio del género femenino en los casos reportados, así como, en mayores de 35 años de edad, con una morbilidad menor del 15% de la población mundial⁷. A pesar de ser un proceso

patológico de escasa frecuencia a nivel mundial, no debe ser excluida del pensamiento médico, la idea de encontrarlos ante la presencia de una paciente con características diagnósticas en relación con esta rareza¹⁰⁻¹³.

PRESENTACION DE CASO

Paciente femenina de 73 años de edad, mestiza, de procedencia urbana y ama de casa de profesión, la cual presenta antecedentes patológicos personales de HTA hace 30 años, para lo cual se medica regularmente con nifedipino 10 mg cada 8h, propranolol 40 mg cada 12h. Además, padece de diabetes mellitus hace cuatro años para lo cual consume glibemclamida 5 mg en desayuno, almuerzo y cena. En varias ocasiones, fue ser evaluada por psiquiatría por presentar ansiedad, depresión, irritabilidad, labilidad afectiva e insomnio. Acudió a consulta por presentar cefalea, tinnitus, vértigo, hiposmia e hipoacusia.

Examen físico (datos positivos)

Índice de masa corporal: 30 kg/m² (obesidad grado I).

Sistema osteomioarticular: Hallux valgus bilateral, y aumento de volumen de la articulación esternoclavicular izquierda sin signos flogísticos.

Piel: presenta hiperpigmentación en ambos codos (acantosis nigricans) e hiperqueratosis plantar bilateral.

Aparato cardiovascular: soplo de eyección mesosistólico grado II/ VI en foco aórtico.

Sistema nervioso central: hiposmia, hipoacusia, opacidad del cristalino bilateral.

Exámenes complementarios

Tomografía axial computadorizada simple de cráneo: engrosamiento de la tabla ósea interna del frontal bilateral y signos de atrofia cortical cerebral. Obsérvese el engrosamiento de la tabla ósea interna del frontal bilateral (marcado con flechas). No se observan neoformaciones óseas continuas, ni signos de atrofia cortical ([fig. 1](#)).

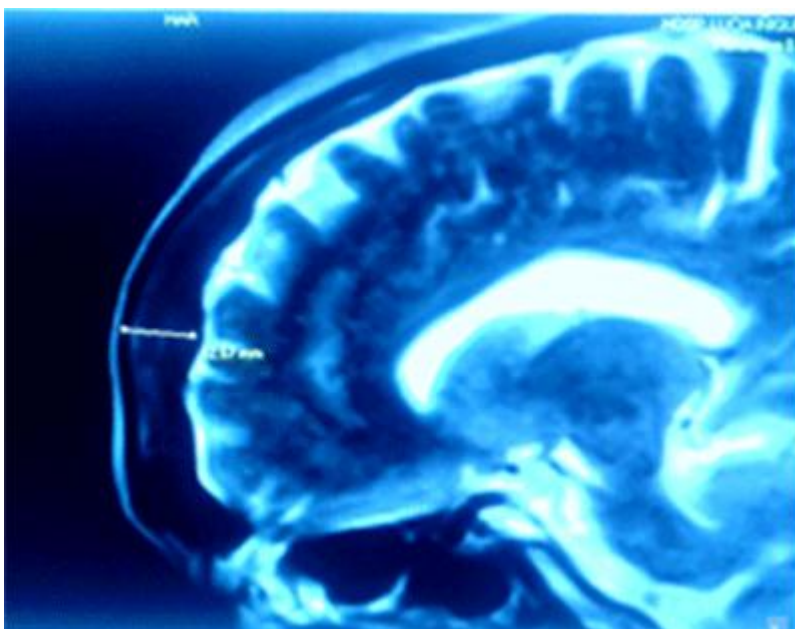


Fig. 1. Tomografía axial computadorizada simple de cráneo

La misma paciente en vista frontal, nótese el área de hiperostosis frontal a ambos lados de la línea media ([fig. 2](#)).



Fig. 2. Vista frontal sagital

DISCUSIÓN

En el caso reportado los hallazgos clínicos, imagenológicos, de comorbilidad (HTA), diabetes mellitus, obesidad, antecedentes psiquiátricos y las alteraciones referidas de la audición, olfacción, asociados a la evidencia de engrosamiento de la tabla interna observado en el estudio tomográfico

simple de cráneo permiten afirmar la presencia de un síndrome de Morgagni-Stewart-Morel tipo A según la clasificación inicial de HersHKovitz ⁵, que se detalla a continuación, modificada a posteriori por Raikos ¹¹.

- a) Múltiples o aislados engrosamientos de la tabla frontal interna de menos de 10 mm.
- b) Formaciones óseas nodulares de menos del 25% del frontal.
- c) Formaciones óseas nodulares que no sobrepasan el 50% del frontal.
- d) Formaciones óseas continuas nodulares que sobrepasan el 50% del frontal.
- e) Hiperostosis frontal interna severa, con expansión a tejidos blandos.

El tratamiento se orienta para la corrección del síntoma dominante o de los trastornos metabólicos asociados. El curso no es fatal y de la reparación quirúrgica de la hiperostosis no se han reportado resultados exitosos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castilla del Pino C. Cuadro clínico, en especial el psiquiátrico del Síndrome de Morgagni-Stewart- Morel. Arq de Neuro-Psiquiatr.1953 [citado 6 feb 2016]; 11(4):317-344. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1953000400001&lng=en&nrm=iso&tlng=es
2. Attanasio F, Granziera S, Giantin V, Manzato E. Full penetrance of Morgagni- Stewart- Morel Syndrome in 75 year old woman. J Clin Endocrinol Metab. 2013[citado 30 nov 2015]; 98 (2): 453-7. Disponible en: <http://press.endocrine.org/doi/abs/10.1210/jc.2012-3242>
3. Nikolic S, Djonc D, Zivkovic V, Babic D, Jukovic F, Djuric M. Rate of occurrence, gross appearance, and age relation of hyperostosis frontalis interna in females: a prospective autopsy study. Am J Forensic Med Pathol. 2010 [citado 30 nov 2015]; 31 (3):205-207. Disponible en: <http://journals.lww.com/amjforensicmedicine/pages/articleviewer.aspx?year=2010&issue=09000&article=00001&type=abstract>

4. Hasegawa T, Ito H, Yamamoto S, Haba K, Murata H. Unilateral hyperostosis frontalis interna. *J Neurosurg.* 1983 [citado 30 nov 2015]; 59 (4):710-3. Disponible en: <http://thejns.org/doi/abs/10.3171/jns.1983.59.4.0710>
5. Hershkovitz I, Greenwald C, Rothschild BM, Latimer B, Dutour O, Jellema LM, *et al.* Hyperostosis frontalis interna: an anthropological perspective. *Am J Phys Anthropol.* 1999[citado 6 feb 2016]; 109(3):303-325. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/%28SICI%291096-8644%28199907%29109:3%3C303::AID-AJPA3%3E3.0.CO;2-I/abstract>
6. Hansen A, Engelhardt L, Pleschilzing W, Dammann G, Vietze S. Neuropsychological profile of a male psychiatric patient with a Morgagni-Stewart- Morel Syndrome. *Acta Neuropsychiatr.* 2015 [citado 30 nov 2015]; 27(1):60-64. Disponible en: <http://journals.cambridge.org/action/displayAbstract?fromPage=online&aid=9546144&fileId=S0924270814000325>
7. Ruhli FJ, Henneberg M. Are hyperostosis frontalis interna and leptin linked? A hypothetical approach about hormonal influence on human microevolution. *Med Hypotheses.* 2002 [citado 30 nov 2015]; 58 (5):378–381. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0306987701914811>
8. Pawlikowski M, Komorowski J. Hyperostosis frontalis, galactorrhea /hyperprolactinaemia and Morgagni-Stewart-Morel syndrome. *Lancet.* 1983; 1(8322):474-476.
9. Rosatti P. Family affected by hyperostosis frontalis interna (Morgagni-Morel Syndrome) through 4 successive generations. *J Genet Hum.* 1972; 20(3):207-252.
10. Rodríguez Valiente A, Amaya Roldan F, Almudena T, García Berrocal J R, Ramírez Camacho R, *et al.* Hiperostosis Frontal Interna. *Rev sociedad ORL CLCR.* 2011[citado 20 nov 2015];2 (17): 1-9. Disponible en: http://gredos.usal.es/jspui/bitstream/10366/124416/1/revistaorl201117_HFI.pdf
11. Raikos A, Paraskevas GK, Yusuf F, Kordali P, Meditskou S, Al-Haj A, *et al.* Ethiopathogenesis of hyperostosis frontalis interna: a mystery skill. *Ann Anat* 2011[citado 30 nov 2015]; 193 (5) :453-458. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21684729>
12. Belcastro MG , Todero A , Fornaciari G , Mariotti V. Hyperostosis frontalis interna (HFI) and castration: the case of the famous singer Farinelli (1705–1782). *J Anat.* 2011 [citado 30 nov

2015];219 (5):632–637. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-7580.2011.01413.x/abstract>

13. Nallegowda M, Singh U, Khanna M, Yadav SL, Choudhary AR, Thakar A. Morgagni Stewart morel syndrome - Additional features. *Neurol India*. 2005 [citado 30 nov 2015]; 53 (1):117-119. Disponible en: <http://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2005;volume=53;issue=1;spage=117;epage=119;auiast=Nallegowda;type=0>

Recibido: 1 de diciembre de 2015

Aprobado: 3 de diciembre de 2015

Dr. *Javier Medrano Montero*. Hospital Clínico-Quirúrgico Lucía Iñiguez Landín. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín. Cuba.