Presentaciones de casos

Diagnóstico de un síndrome de Morgagni-Stewart-Morel en una paciente con ictus isquémico. Reporte de un caso

Diagnosis of a Morgagni-Stewart-Morel Syndrome in a Patient with Ischemic Stroke. Report of a Case

Masleidy Valladares Valle[1] Juan Ibrahim García Leonard[1] Ada Sánchez Lozano[1]

[1] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
Valladares-Valle M, García-Leonard J, Sánchez-Lozano A. Diagnóstico de un síndrome de Morgagni-Stewart-Morel en una paciente con ictus isquémico. Reporte de un caso. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2022 [citado 2026 Nov 12]; 12(1):[aprox. 5 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/972

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 presenta el caso de una paciente de 77 años con historia de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial sistémica y trastorno psiquiátrico, que ingresó en el Servicio de Neurología del Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos con cuadro de disartria y hemiparesia derecha. Se realizaron estudios de diagnóstico por imagen de cráneo donde se observó la presencia de hiperostosis frontal interna extensa, atrofia cortical y un infarto talámico izquierdo. Durante su estancia hospitalaria se documentó la presencia de obesidad grado I, hirsutismo e hipercolesterolemia. La paciente cumplió con los criterios del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel al manifestar la presencia de hiperostosis frontal interna con manifestaciones, endocrinológicas y neuropsiquiátricas. Se presenta el caso con el objetivo de evidenciar el diagnóstico de una enfermedad de baja incidencia en pacientes cerebrovasculares isquémicos con la presencia de una sintomatología que incluye varios factores de riesgo vasculares bien documentados.

Palabras clave: síndrome de Morgagni-Stewart-Morel, hiperostosis frontal interna, accidente cerebrovascular, reporte de casos

Abstract

Morgagni-Stewart-Morel syndrome is a rare disease characterized by bilateral internal frontal hyperostosis associated with metabolic and psychiatric disorders, arterial hypertension, and dysfunction of the cranial nerves of undefined etiology. The case of a 77-year-old patient with a history of type 2 diabetes mellitus, systemic arterial hypertension and psychiatric disorder, who was admitted to the Neurology Service of the Dr. Gustavo Aldereguía Lima University Hospital in Cienfuegos with dysarthria and right hemiparesis is presented. Diagnostic skull imaging studies were performed where the presence of extensive internal frontal hyperostosis, cortical atrophy and a left thalamic infarction was observed. During his hospital stay, the presence of grade I obesity, hirsutism and hypercholesterolemia was documented. The patient met the criteria for Morgagni-Stewart-Morel syndrome by manifesting the presence of internal frontal hyperostosis with endocrinological and neuropsychiatric manifestations. The case is presented in order to demonstrate the diagnosis of a low incidence disease in ischemic cerebrovascular patients with the presence of symptoms that include several well-documented vascular risk factors.

Key words: Morgagni-Stewart-Morel syndrome, hyperostosis frontalis internal, stroke, case reports

Recibido: 2021-03-19 17:13:25
Aprobado: 2022-01-05 14:51:39

Correspondencia: Masleidy Valladares Valle. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. masleidy.valladares@gal.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Morgagni-Stewart-Morel o hiperostosis frontal interna (HFI) es una enfermedad 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 correlacionaba 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 vivo con este padecimiento.[1,2]

El síndrome de Morgagni-Stewart-Morel es una condición caracterizada por engrosamiento del hueso frontal del cráneo (hiperostosis frontal interna) como también obesidad e hipertricosis en algunos individuos. Otros signos y síntomas pueden incluir convulsiones, dolores de cabeza, diabetes insípida y trastornos de las glándulas sexuales. La causa del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel no se entiende por completo. Se han comunicado algunos casos de herencia dominante, pero no se sabe si es autosómica dominante o ligada al cromosoma X.[3]

La hiperostosis frontal interna (HFI) es un patrón morfológico del hueso frontal que usualmente se presenta en su forma simple o como nódulos bilaterales múltiples sobre la lámina interna, respetando la diploe y la línea media. La literatura reporta una prevalencia postmorten alrededor de 11,9 %. La incidencia de esta condición ha venido en incremento a través de los últimos siglos. La HFI afecta principalmente a las mujeres y su severidad tiende a incrementarse a través de los años.[4]

Se reporta un caso de una paciente que llegó al Servicio de Neurología del Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos con manifestaciones de enfermedad cerebrovascular aguda y se observaron características compatibles con un síndrome de Morgagni-Stewart-Morell. Se presenta este caso con el objetivo de evidenciar el diagnóstico de una enfermedad de baja incidencia en pacientes cerebrovasculares isquémicos a pesar de presentar una sintomatología que incluye varios factores de riesgo vasculares bien documentados.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta el caso de una paciente de 77 años de edad, de color de piel blanca, la cual presentaba antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial de más de 25 años, para lo cual se medicaba regularmente con enalapril 40 mg diarios repartidos cada 12 horas e hidroclorotiazida 25mg diarios. Padecía además de diabetes mellitus tipo 2 desde hacía 8 años para lo cual llevaba tratamiento que consistía en glibemclamida 5 mg en desayuno, almuerzo y comida; asociado a metformin 500mg también en desayuno almuerzo y comida. Presentaba además trastornos psiquiátricos desde la juventud y fue evaluada varias veces por psiquiatría por episodios de ansiedad y depresión compatibles con un trastorno neurótico. Presentaba historia de cefaleas inespecíficas con frecuencia.

Esta paciente acudió al área de emergencia del Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos con cuadro matutino de debilidad hemicorporal derecha y lenguaje difuso. La paciente fue valorada por el personal médico donde se constató que presentaba disartria y una hemiparesia derecha flácida directa y proporcional 2/5. Ante este cuadro se sospechó una enfermedad cerebrovascular aguda y se realizó protocolo de actuación de emergencia.

Los complementarios de urgencia mostraron:

Hemoglobina: (Hb) 12g/l.

Glucemia: 8mmol/l.

Sodio: 145mmol/l. Potasio: 3.2mmol/L.

Hematocrito: (Hto) 0.40.

Creatinina: 83mmol/l.

Cloro: 98mmol/L.

Leucocitos: $8x10^9$/c.

Tiempo de sangrado: 1 min. Tiempo de coagulación: 9 min. Plaquetas: 200 x 10^9.

Esta paciente era obesa con peso de 85 kg y talla de 1,65m para un índice de masa corporal (IMC) 31kg/m2, además de hirsutismo sobre todo a nivel de la barbilla.

Diagnóstico por imágenes:

El electrocardiograma (ECG) mostró signos de sobrecarga diastólica de cavidades izquierdas.

La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo de urgencia mostró la presencia de engrosamiento de la tabla interna frontoparietal, con un grosor de 23mm, no se evidenciaron lesiones *isquémicas ni hemorrágicas.* (Fig 1).

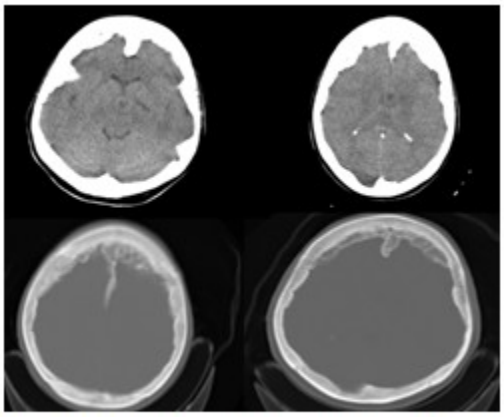


Fig. 1. TAC de cráneo simple evidenció hiperostosis frontal

La paciente se ingresó en unidad de ictus con el diagnóstico de un ictus isquémico aterotrombótico de ACMI. La paciente evolucionó de forma favorable con mejoría del lenguaje y el defecto motor, lográndose un mejor examen físico con la evolución de los días.

Se le continuaron los estudios mostrando estos, en química sanguínea cifras elevadas de colesterol total y LDL-colesterol. Los demás parámetros se mantuvieron normales.

Se le realizó resonancia magnética (RM) de cráneo simple y EV donde se observó lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, con secuencias de Flair y difusión, de 18mm en capsula interna izquierda en relación con lesión isquémica aguda, no existió variación después de la administración de contraste. Hubo presencia de hiperostosis frontoparietal reportada en TAC. (Fig 2).

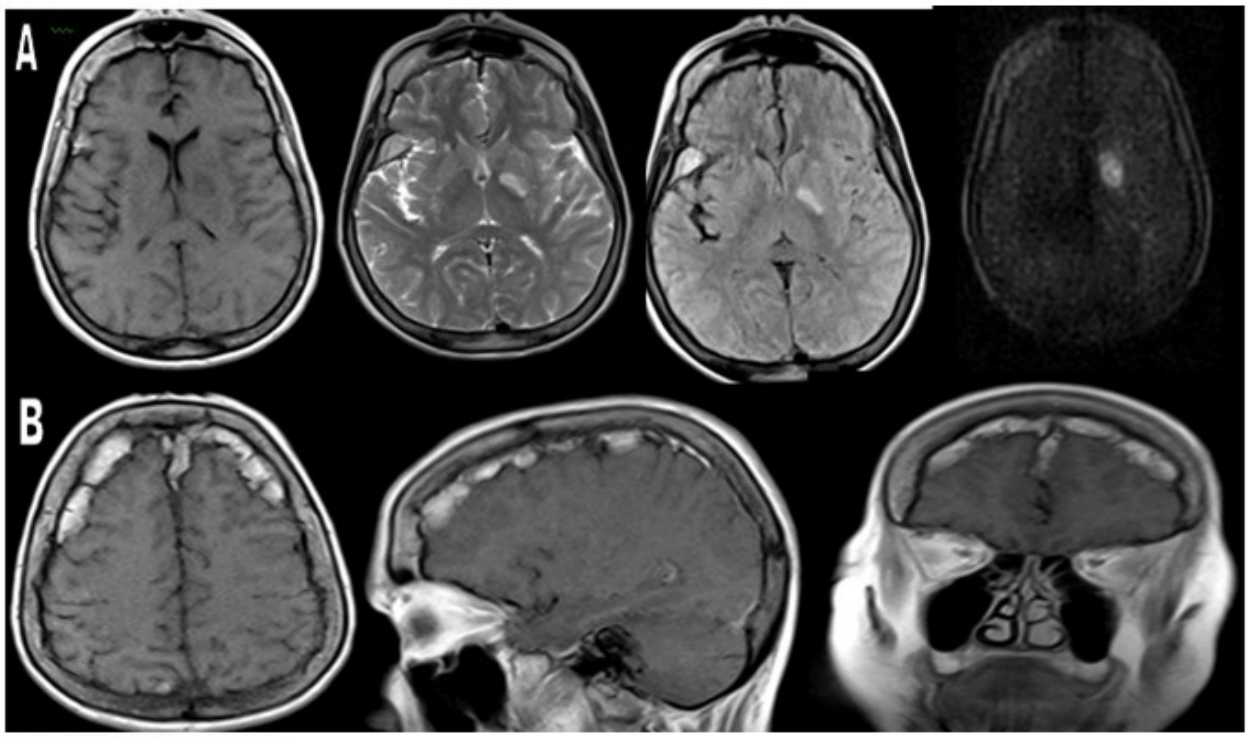


Fig 2. RM de cráneo simple
A: secuencias axiales, T1, T2, flair y difusión, con lesión isquémica en capsula interna izquierda
B: secuencia de T1, axial, sagital y coronal. Hiperostosis frontoparietal

A la paciente se le diagnosticó un síndrome de Morgagni-Stewart-Morel porque reunía los criterios clínicos e imagenológicos de este padecimiento. Luego de 7 días de hospitalización, presentó recuperación del estado neurológico, aunque con persistencia de la hemiparesia derecha como secuela de la enfermedad vascular cerebral.

Se le realizó el egreso con tratamiento de prevención secundaria del ictus isquémico y hasta el momento continúa en seguimiento por el Servicio de Neurología de la Institución.

DISCUSIÓN

El presente caso se trata de una mujer de la octava década de la vida con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, obesidad y trastornos psiquiátricos de tipo neurótico, en quien se documentó la presencia de un síndrome de Morgagni-Stewart-Morel o hiperostosis frontal interna (HFI). La HFI se caracteriza por la presencia de uno o múltiples nódulos localizados de forma bilateral en la tabla interna del hueso frontal, aunque puede extenderse a los huesos temporales, parietales y occipitales y que respetan la línea media.[4] Como se describe en la literatura revisada el diagnóstico de esta enfermedad es más frecuente en edades avanzadas, la menor prevalencia en los datos históricos puede estar parcialmente sesgada por una menor esperanza de vida de la población.[5]

La obesidad, la diabetes mellitus, el período postmenopáusico y el sexo femenino de la paciente han sido reportados como como factores de riesgo para la HFI confirmado por estudios realizados en necropsias a pacientes con estas características, en las cuales se observa las características del sobrecrecimiento nodular del hueso del cráneo en la HFI, no es visto en otras entidades como la acromegalia, la enfermedad de Paget, osteomas y osteosarcomas.[6]

Algunos autores postulan que la HFI es una entidad independiente con distintas formas de presentación, pero con un origen etiológico común. Otros consideran que forma parte del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel que incluye el síndrome de HFI, virilismo, obesidad e hirsutismo. Esta patología ha sido incluida dentro de un extenso grupo de craneopatías como hiperostosis frontoparietal, hiperostosis difusa o nébula frontalis.[5]

La HFI usualmente no produce ningún síntoma, pero si los nódulos óseos protruyen extensamente o si son demasiado grandes, el tejido blando subyacente como la dura o el cerebro pueden ser comprimidos o afectados. Algunos estudios han señalado la presencia de atrofia cerebral en relación con la HFI, aunque no está claro si la HFI causa atrofia cerebral a través de la compresión cerebral crónica o si el crecimiento nodular ocupa el espacio creado por la degeneración cerebral. Las manifestaciones neurológicas que han sido relacionadas con la compresión cerebral en pacientes afectados por la HFI incluyen: deterioro cognitivo, cefalea, afasia motora transcortical, parkinsonismo, demencia, epilepsia e hipertensión intracraneal. También se ha asociado a manifestaciones psiquiátricas tales como: alteraciones de conducta y depresión. Por otro lado, la presencia de HFI junto con alteraciones neuropsiquiátricas, metabólicas y endocrinológicas definen el síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (o síndrome de Morgagni-Stewart-Morel-Moore).[3,7,8]

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.[1]

La paciente cumplió con los criterios del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel al manifestar la presencia de hiperostosis frontal interna con manifestaciones, endocrinológicas y neuropsiquiátricas. Esta patología a pesar de ser una enfermedad genética, en sus múltiples manifestaciones condiciona un incremento en el riesgo de la enfermedad cerebrovascular isquémica.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Roles de autoría:

1. Conceptualización: Masleidy Valladares Valle.

2. Curación de datos: Masleidy Valladares Valle.

3. Análisis formal: Masleidy Valladares Valle, Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano.

4. Adquisición de fondos: Esta investigación no contó con la adquisición de fondos.

5. Investigación: Masleidy Valladares Valle, Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano.

6. Metodología: Masleidy Valladares Valle, Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano.

7. Administración del proyecto: Masleidy Valladares Valle.

8. Recursos: Juan Ibrahim García Leonard.

9. Software: Juan Ibrahim García Leonard.

10. Supervisión: Ada Sánchez Lozano.

11. Validación: Masleidy Valladares Valle.

12. Visualización: Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano.

13. Redacción del borrador original: Masleidy Valladares Valle, Juan Ibrahim García Leonard.

14. Redacción revisión y edición: Masleidy Valladares Valle, Juan Ibrahim García Leonard, Ada Sánchez Lozano.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Medrano J, Medrano E, Medrano J, Medrano E, Ajo de los Reyes LM. Presentación de una paciente con síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. CCM [revista en Internet]. 2016 [citado 12 Oct 2020];20(4):[aprox. 6p]. Disponible en: https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812016000400023

2. Castilla C. Cuadro clínico, en especial el psiquiátrico del Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. Arq Neuro-Psiquiatr [revista en Internet]. 1953 [citado 6 Feb 2016];11(4):[aprox. 27p]. Disponible en: https://www.scielo.br/j/anp/a/TPYsh9VMrbL6SgnXztH5NFg/?format=pdf&lang=es

3. Barcat JA. Enfermedades raras. El síndrome de Morgagni Stewart Morel. Medicina [revista en Internet]. 2012 [citado 17 Jul 2017];72(6):[aprox. 3p]. Disponible en: https://medicinabuenosaires.com/demo/revistas/vol72-12/6/527-529-MED5-26.pdf

4. Attanasio F, Granziera S, Giantin V, Manzato E.

Full Penetrance of Morgagni-Stewart- Morel Syndrome in a 75-year-old woman: case report and review of the literature. J Clin Endocrinol Metab. 2013;98(2):453-7

5. Rodríguez A, Roldán A, Trinidad A, García JR, Ramírez R. Hiperostosis frontal interna (HFI). Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (HSH). Rev ORL [revista en Internet]. 2011 [citado 6 Abr 2020];2(17):[aprox. 9p]. Disponible en: https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3777007

6. She R, Szakacs J. Hyperostosis frontalis internal: case report and review of literature. An Clin Lab Science. 2004;34(2):206-8

7. Subirana M, Ortega M, Galtés J, Castellà J. Hallazgo incidental de hiperostosis frontal interna o síndrome de Morgagni asociado a meningiomas. Cuad Med Forense [revista en Internet]. 2012 [citado 23 Sep 2020];18(2):[aprox. 5p]. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-76062012000200006

8. García A. Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Méd Inst Mex Seg Soc [revista en Internet]. 2016 [citado 4 Nov 2020];54(5):[aprox. 5p]. Disponible en: https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=67889