

SINDROME DE MORSIER EN PACIENTE ADULTA: HALLAZGOS POR RM Y MALFORMACIONES ASOCIADAS

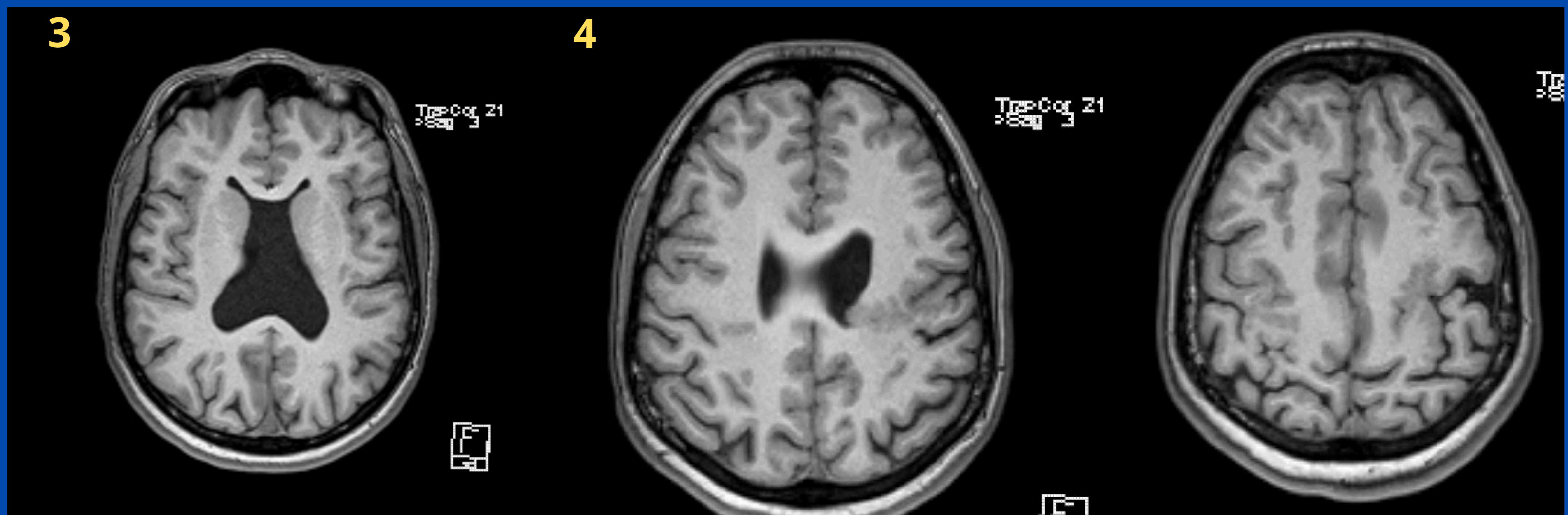
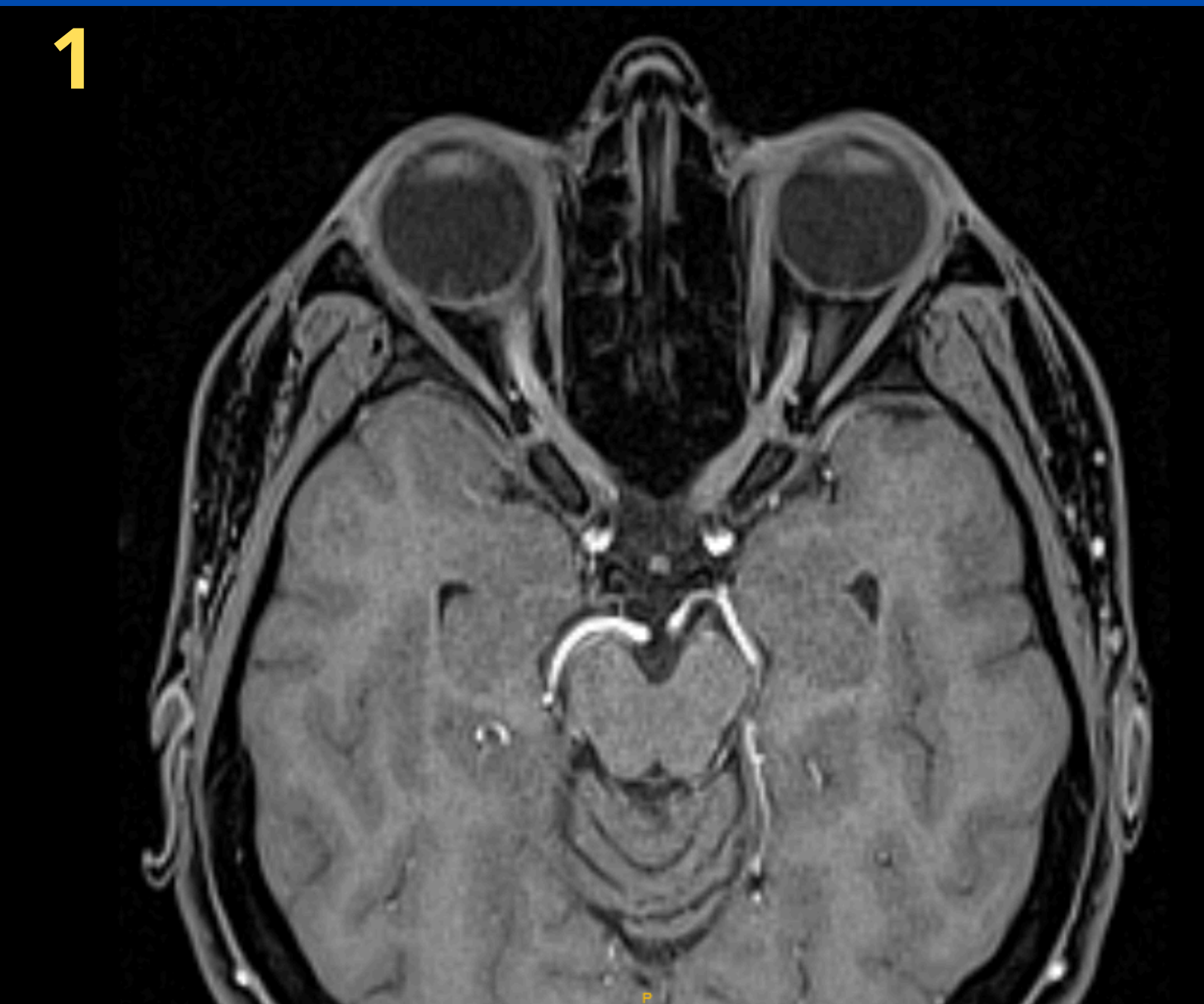
DE LIMABORGES ABRANTES, David Wesley; BEJARANO; Maria Jose; SANGREGORIO, Mariana
Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 24 años a quien se solicita resonancia magnética (RM) cerebral y de órbitas por cursar cuadro de déficit visual bilateral progresivo en estudio. La RM de órbitas sin gadolinio evidenció adelgazamiento e irregularidad de ambos nervios ópticos, con predominio del derecho (1). Sin alteraciones de globos oculares, musculatura extrínseca, grasa orbitaria, ni del quiasma óptico y cintillas.

La RM cerebral mostró agenesia del septum pellucidum (2), adelgazamiento del cuerpo calloso (3), hendidura cortical en región fronto-parietal izquierda comunicando con el ventrículo lateral (esquizencefalia de lábio cerrado) y polimicrogiria adyacente (4). El eje hipotálamo-hipofisario se presentó conservado.

Se realiza diagnóstico de **síndrome de Morsier**.



DISCUSIÓN

La displasia septo-óptica (síndrome de Morsier) es una anomalía congénita del desarrollo del prosencéfalo. Se presenta con la tríada clásica de hipoplasia óptica, agenesia del septum pellucidum y alteraciones hipotalámico-hipofisarias. No todos los pacientes presentan todos los componentes.

En adultos, puede pasar desapercibida durante años, siendo la RM fundamental para su diagnóstico, caracterización y orientación del manejo multidisciplinario.

En esta, los hallazgos estructurales típicos se asocian a malformaciones corticales (esquizencefalia, polimicrogiria). La ausencia de alteraciones endocrinas asociadas representa la forma parcial de presentación.

CONCLUSIÓN

La displasia septo-óptica puede diagnosticarse en la adultez en sus formas parcial o compensada. La RM permite identificar los hallazgos típicos, como ocurrió en nuestro caso, orientando el diagnóstico y pronóstico. Es esencial considerar esta entidad ante síntomas visuales de causa no esclarecida.

BIBLIOGRAFÍA

- García-Filion P, Borchert M. Curr Treat Options Neurol. 2013;15(1):78-89.
- Miller SP et al. Neurology. 2000;54(8):1701-1703.
- Webb EA, Dattani MT. Eur J Hum Genet. 2010;18(4):393-397.
- Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging. 5th ed.