

SINDROME DE
MCCUNE ALBRIGHT:
HALLAZGOS EN
RESONANCIA
MAGNETICA

Clarisa Andrea Casco

Sebastián Lescano

ARGUS DIAGNOSTICO MEDICO

Presentación del caso:

Paciente de 39 años de edad consulta por cefalea. Como antecedentes refiere deformidad craneofacial y pubertad precoz. Presenta asimetría de la cabeza y múltiples manchas color café con leche. Se indico Resonancia Magnética de cerebro e hipófisis con contraste.

Hallazgos Imagenológicos:

Se destaca extensa deformidad ósea que involucra los huesos de la calota craneana y particularmente de los huesos de la base del cráneo. El hallazgo es mas significativo sobre el hueso frontal y esfenoidal. En concordancia se observa hipertelorismo.

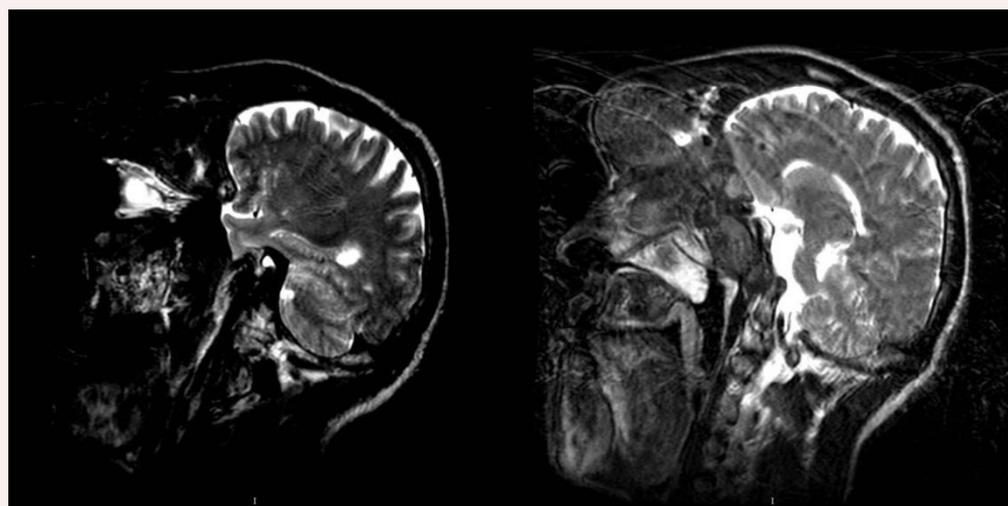
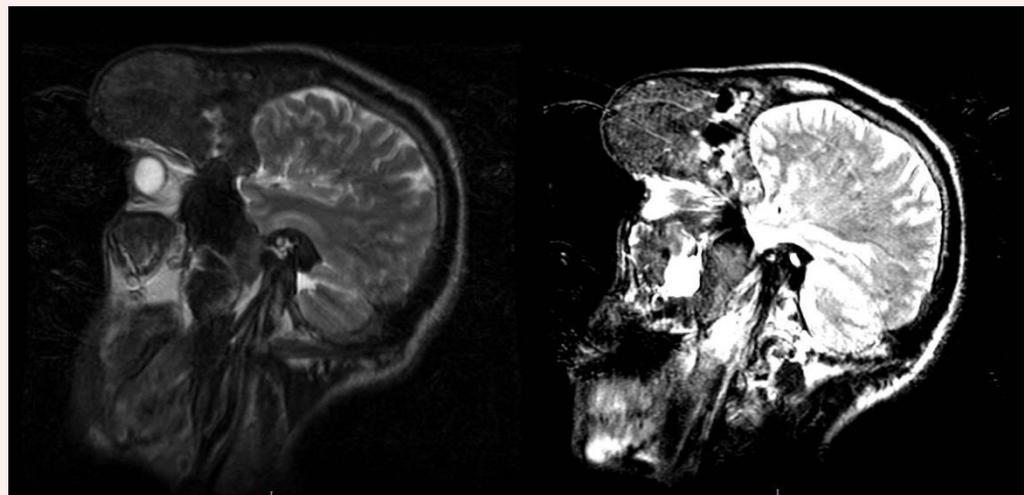
La señal de la medula ósea en tal caso en el área comprometida es predominantemente hipointensa en todos los pulsos seguramente en relación a fibrosis. El hallazgo representa esclerosis ósea; a correlacionar con radiografía convencional.

El parénquima encefálico muestra algunas imágenes puntiformes brillantes en T2 y FLAIR yuxtacorticales bifrontales de características inespecíficas en RM.

Tronco cerebral y cerebelo con señal normal.

Ventrículos y espacios subaracnoideos conservados.

Silla turca y su contenido sin alteraciones.



Discusión:

El síndrome McCune Albright es una entidad de origen genético que asocia pubertad precoz, manchas color café con leche, displasia fibrosa poliostótica y endocrinopatías hiperfuncionales variables. Es poco frecuente y de inicio infantil, afecta ambos sexos aunque con predominio femenino. Es causado por mutaciones activadoras postzigóticas somáticas en el gen *GNAS* que producen un amplio espectro de efectos.

Clínica y radiológicamente hay compromiso de los huesos de la cara y cráneo (particularmente frontal, esfenoides, maxilares y etmoides) con progresión de las lesiones que conducen a deformidad craneofacial y a eventual efecto compresivo sobre pares craneales por estrechamiento de los forámenes de la base del cráneo. También puede producir complicaciones neurológicas como ceguera y déficit en los nervios craneales. Una extensa esclerosis predomina en el cráneo, afectando a la base y a las alas esfenoidales.

Es característico un desplazamiento de los dientes con mal oclusión, así como una distorsión de las cavidades nasales y sinusales.

El patrón radiológico de la displasia fibrosa puede ser quístico (22%) mixto (40%) o esclerótico (38%). El patrón mixto es el más común y demuestra área con una apariencia frecuente en vidrio esmerilado, áreas blásticas con masas irregulares y tejido óseo denso.

En la tomografía computada son frecuentes valores de atenuación más elevados que en partes blandas, pero hay distintas densidades que reflejan la cantidad variable de trabéculas óseas.

En secuencias ponderadas en T1 de la RM, las lesiones son típicamente de baja intensidad de señal. En ponderación T2, pueden presentar señal baja, alta o mixta. Después de la inyección de gadolinio puede constatarse refuerzo del hueso afectado, tanto central (75%) como periférico (25%).

Conclusión:

Hasta el momento no existe tratamiento contra el problema molecular específico de esta enfermedad. Requiere un abordaje multidisciplinario.

Los métodos de diagnóstico por imágenes resultan fundamentales como orientación en la detección de esta patología.