

# ENCEFALOCELE TRANSELAR Y SÍNDROME DE MORNING GLORY, A PROPÓSITO DE DOS CASOS.

Dra. ELIRA LOMBÁN, Dra. BELÉN IBAÑEZ,  
Dr. ALEJANDRO SCHROEDER, Dr. DANIEL  
RAMIREZ.



## PRESENTACIÓN DEL CASO:

CASO 1: varón de 11 años con baja talla por deficiencia de hormona de crecimiento, déficit visual severo izquierdo por coloboma y desprendimiento de retina, es evaluado con RM de hipófisis con contraste.

Caso 2: mujer de 32 años con episodio de cefalea aguda es evaluada con RM de encéfalo con contraste. AP: baja talla , hipotiroidismo, alteraciones del ciclo menstrual y déficit visual bilateral.

## HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS:

Se efectuaron RM de encéfalo con contraste y TC multislice con reconstrucción 3D.

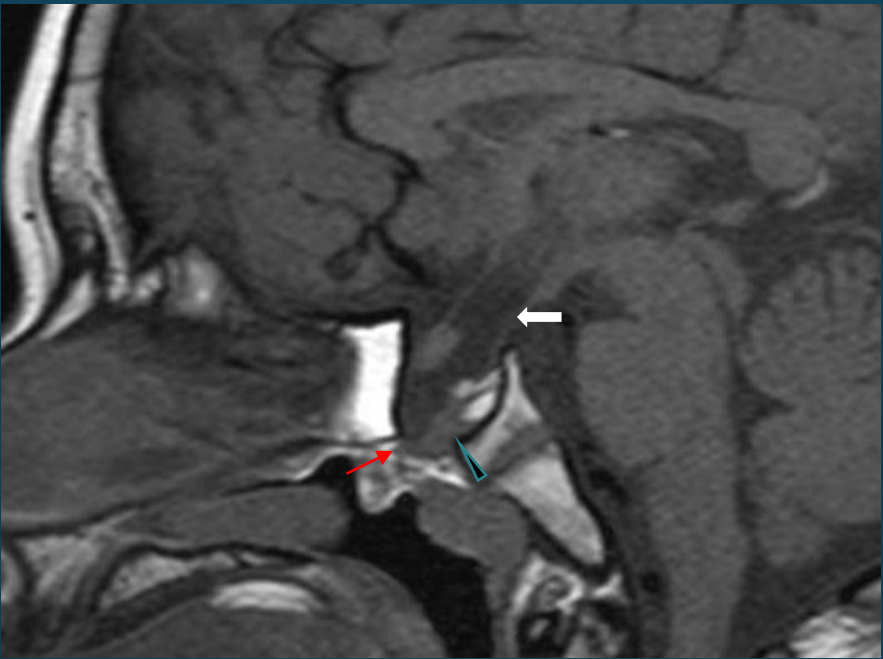
En ambos casos se objetivó defecto óseo del piso selar con herniación parcial de la adenohipófisis a través del mismo.

Descenso del tallo pituitario, quiasma óptico y sector anterior del tercer ventrículo hacia el interior de la silla turca.

Formación de partes blandas que protruye hacia la rinofaringe.

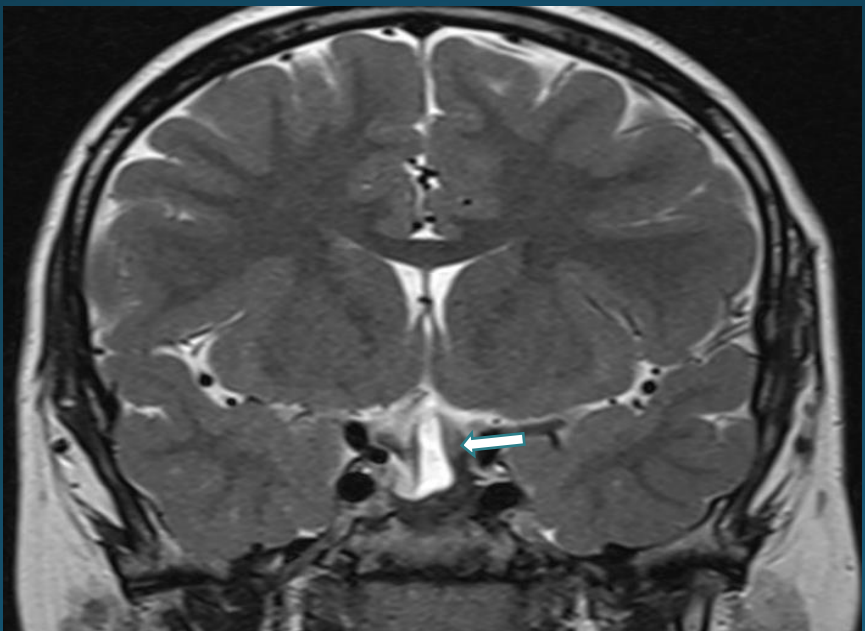
El caso 1 presentaba disminución del tamaño del globo ocular izquierdo como secuela de desprendimiento retiniano.

El caso 2 presentaba, imagen de desprendimiento de retina en el ojo derecho y deformidad compatible con coloboma del globo ocular izquierdo.

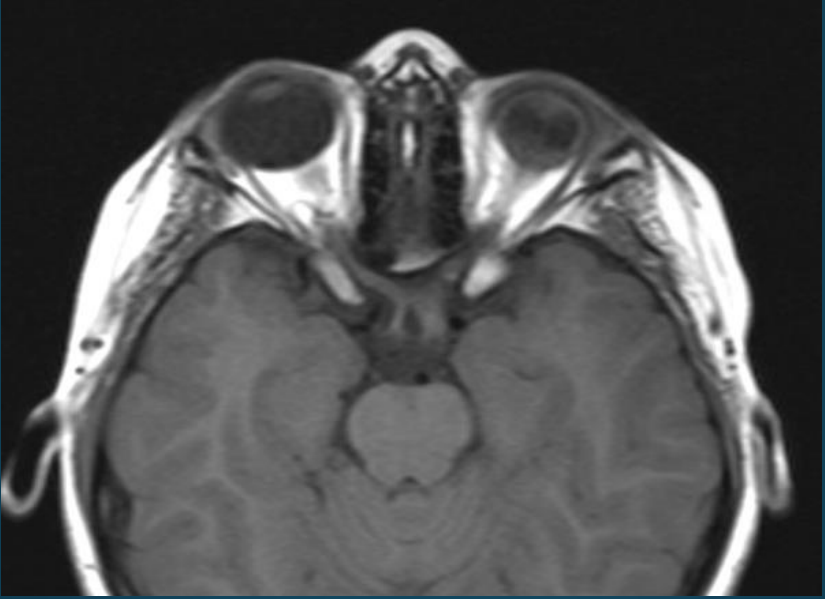


Caso 1.

Sag T1: cefalocele del piso selar (flecha roja).  
Herniación del tercer ventrículo a través del infundíbulo y quiasma óptico (flecha blanca). Descenso parcial de la adenohipófisis en el defecto óseo (punta de flecha).

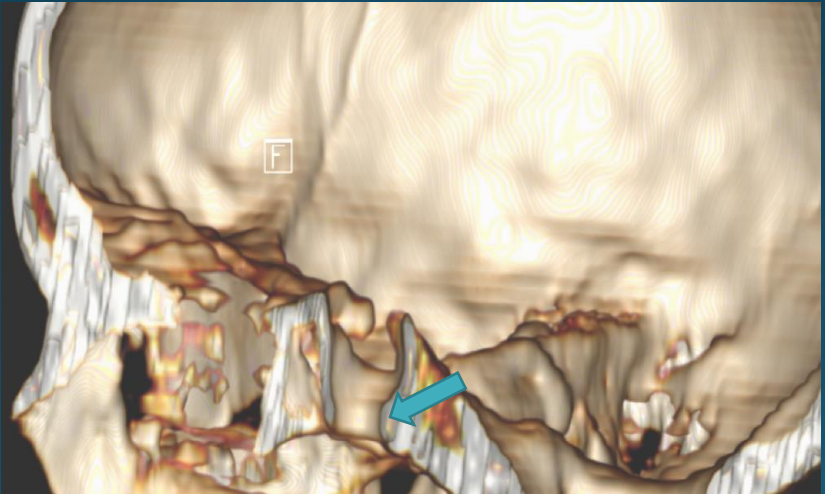


Coronal T2: herniación del tercer ventrículo a través del infundíbulo y quiasma. (flecha blanca)

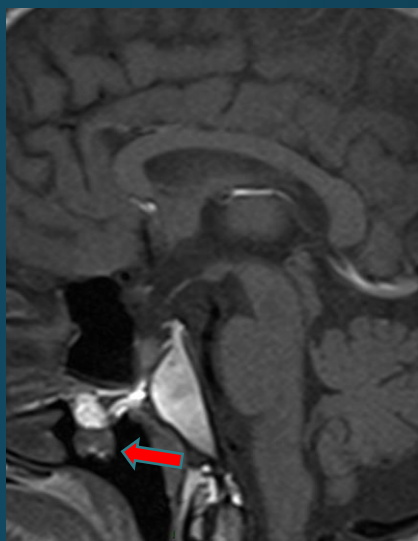
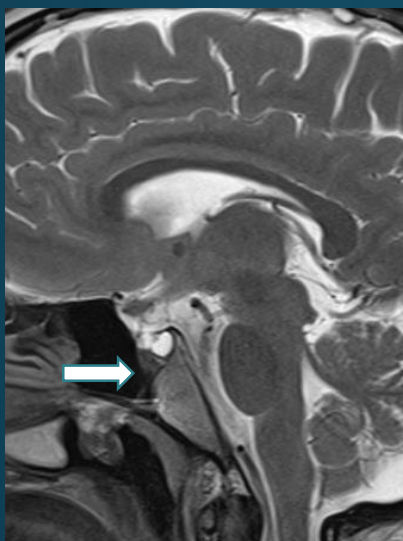


Caso 1:

Axial T1: disminución del volúmen del globo ocular izquierdo por secuela de desprendimiento de retina.



Tomografía multislice con reconstrucción 3D demostrando el defecto óseo en el piso selar. (flecha celeste).



## Caso 2

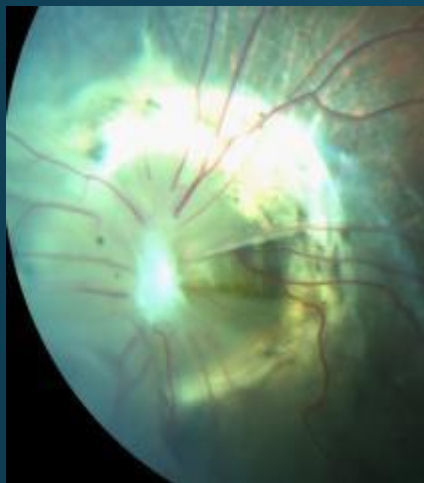
Sagital T1 y T2 demostrando el defecto óseo del piso selar (flecha blanca) con descenso de la adenohipófisis a través del mismo y masa de partes blandas que protruye hacia la nasofaringe. (flecha roja).



Axial T2: desprendimiento de retina de O.D. y deformidad del disco óptico en forma de embudo compatible con coloboma.



TC multislice con ventana ósea, demostrando el encefalocele selar.



Fondo de ojo demostrando excavación campaniforme del disco óptico con tejido fibrogliar central y vasos retinales de disposición radial que remedan la flor de la campanilla o " Morning Glory".

## DISCUSIÓN:

El encefalocele es un defecto congénito de los huesos y duramadre que conforman el cráneo con herniación de estructuras intracraneales.

Se clasifican por su ubicación y contenido y reciben el nombre de acuerdo al techo y piso inferior del hueso a través del cual se hernian.

El encefalocele transesfenoidal es la forma más rara (1-10 %) de cefalocele basal y es frecuentemente de diagnóstico tardío. Ocurre por un defecto en la condricificación de la sincondrosis intraesfenoidal lo que causa la persistencia del canal craneofaríngeo permitiendo la herniación de las estructuras intracraneanas como hipófisis, quiasma, nervios ópticos y sector anterior del III ventrículo, esto último puede simular una duplicación hipofisaria.



El síndrome de Morning Glory es una displasia congénita del nervio óptico que se caracteriza por una excavación en forma de embudo del disco óptico con tejido fibrogliar central ( coloboma) y disposición radiada de los vasos retinianos que remedan a la flor campanilla en el examen de fondo de ojo. Está presente en el 67 % de los cefalocelos basales, la mayoría de las veces en forma unilateral (caso 1) y menos frecuentemente en forma bilateral con mayor incidencia en mujeres (caso 2). La presencia de ésta anomalía predispone a complicaciones retinianas como desprendimiento y hemorragias, como presentaron nuestros pacientes.

La incidencia de disfunciones hormonales en pacientes con cefalocelo basal es del 50-60% siendo la deficiencia de hormona de crecimiento, hipogonadismo hipogonadotrópico, hipotiroidismo y diabetes insípida los desórdenes mas frecuentes. Ambos pacientes presentaban déficit de hormona de crecimiento, en el primer caso sin desarrollo de otras deficiencias hormonales y en segundo caso con hipotiroidismo y déficit de hormona estimulante de gonadotrofinas.

El curso natural de la disfunción hipotálamo-hipofisaria es incierta, pero la mayoría de los pacientes evidencian disfunciones hormonales progresivas.

## CONCLUSIÓN:

El encefalocele transesfenoidal, es el tipo menos frecuente de encefalocele basal. Presentamos dos casos de diagnóstico tardío asociados a trastornos del eje hipotálamo-hipofisario y coloboma ocular, constituyendo el Síndrome de Morning Glory.

La asociación de déficits visuales y trastornos endócrinos debe alertar sobre su posible existencia.

La evaluación por imágenes bajo tomografía multislice con reconstrucción 3D y RM deben hacerse en todos los casos para caracterización morfológica, valoración del contenido del saco y posibles alteraciones encefálicas asociadas.

## Bibliografía

- Anne G. Osborn. Brain, Imaging, pathology and anatomy (2013 )1st Ed, Canada. Anomalies of the Skull and Meninges. Amirsys, (pp. 1187-1196).
- Scott W Atlas. Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine.(2017) Fifth Edition. Chapter 4:Disorders of Brain development.(pp. 144-145)
- American Journal of Roentgenology. 2008;190:W77-W77.10.2214/AJR.07.2849.
- Tanimoto K, Onda S, Sawaki H, Hiraiwa T, Sano H, Ohnishi M, et al. Hypopituitarism in a patient with transsphenoidal cephalocele: Longitudinal changes in endocrinological abnormalities. Endocr J. 2011;58:193---8.4.
- Minotto I, Abdala N, Miachon AA, Spinola e Castro AM, Imamura P, Nogueira RG. Basal encephalocele associated with morning glory syndrome: Case report. Arq Neuropsiquiatr.2007;65:988---91.
- Raman Sharma R, Mahapatra AK, Pawar SJ, Thomas C, Al-Ismaily M. Trans-selares Encefaloceles transesfenoidal: presentación de dos casos. J Clin Neurosci 2002; 9:89-92.
- S. Ellika, C.D. Robson, G. Heidary, and M.J. Paladino. Morning Glory disc anomaly: characteristic MR Imaging Findings. Clinical Report. Head & Neck 2013; 2010-1014.