

Médica Sur

Volumen 9
Volume

Número 2
Number

Abril-Junio 2002
April-June

Artículo:

Caso Quiz. Resonancia magnética Médica Sur

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Médica Sur Sociedad de Médicos, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)



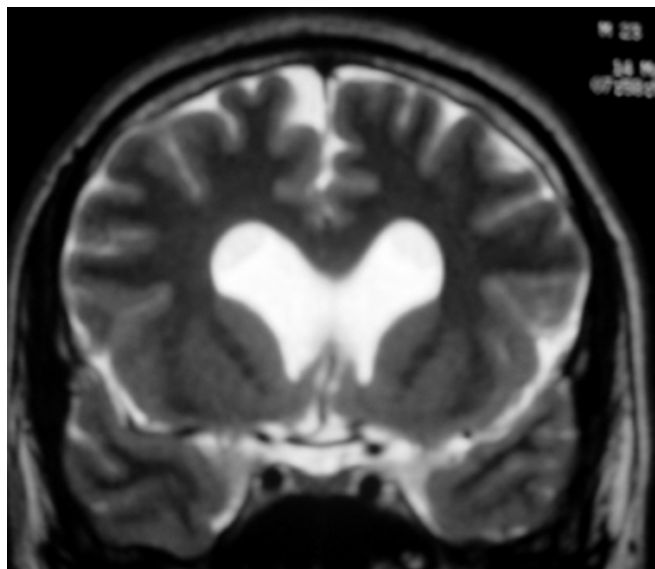
medigraphic.com

Caso Quiz.

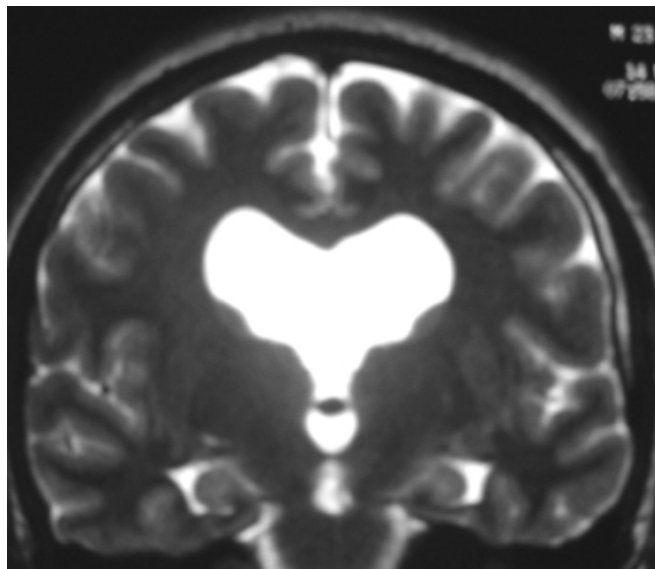
Resonancia magnética Médica Sur

Facha García MT,* Corona Cedillo R,* Chacón Mercado M,** Vázquez Lamadrid J,* Dardón Aguilar AM,* Vivas Bonilla I,* Martínez López M*

Paciente masculino de 23 años que acude por presentar cefalea intensa crónica.



1A.



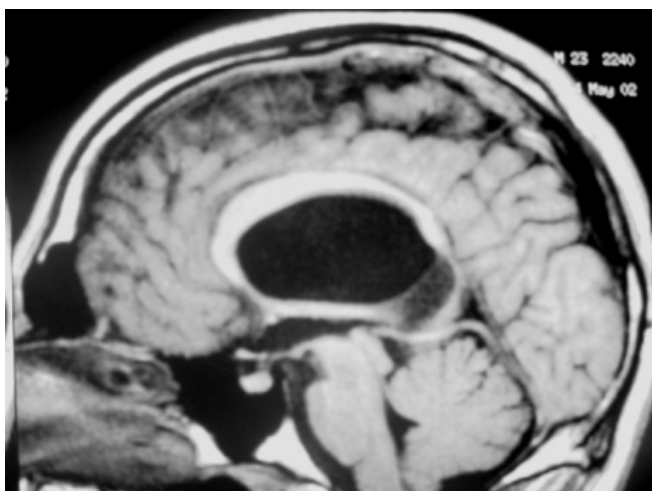
1B.

Figura 1. A) T2 coronal con aspecto puntiforme de la porción más baja de los ventrículos laterales; B) Ausencia del septum pellucidum.

* Departamento e Imagen por Resonancia Magnética.

** Departamento de Medicina Interna.

Fundación Clínica Médica Sur. México, D.F.

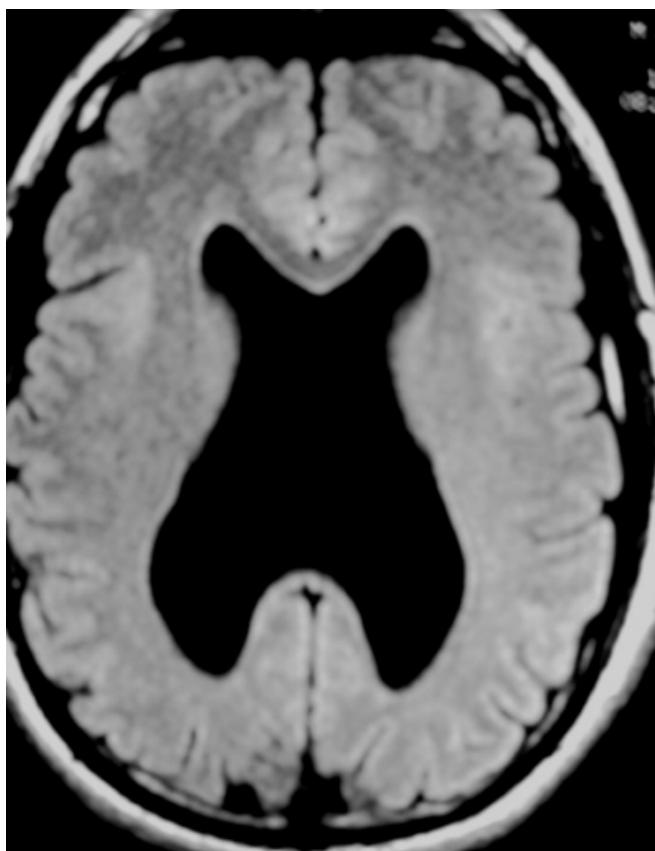


2A.

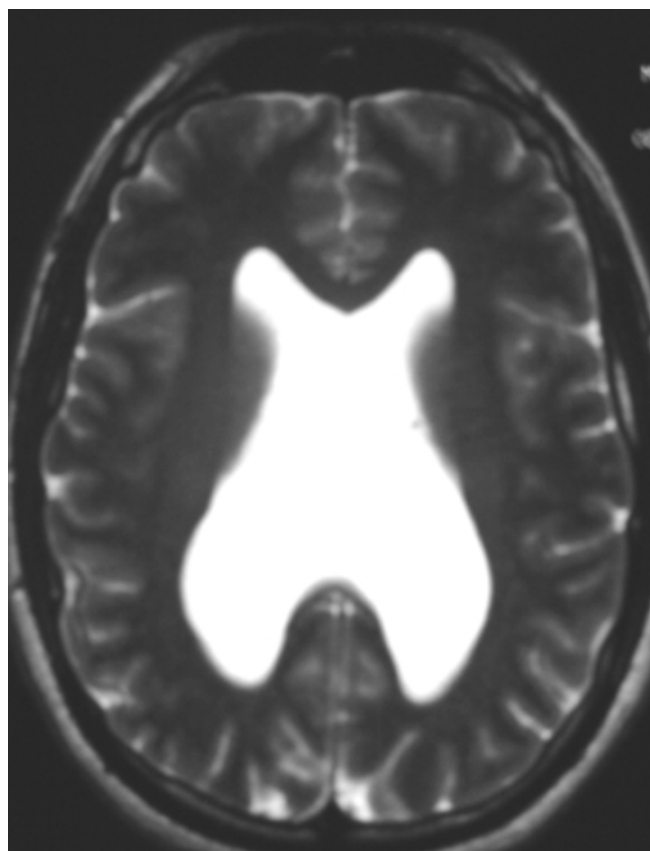


2B.

Figura 2. A) T1 sagital con disminución de volumen del cuerpo calloso en la porción más caudal, B) T2 coronal que muestra adelgazamiento del quiasma óptico.



3A.



3B.

Figura 3. A) Axilar flair y B) T2 que muestran ensanchamiento del cuerno posterior y atrio, condición llamada colpocefalia.

Diagnóstico

Displasia septo-óptica.

Discusión

La displasia septo-óptica (síndrome de Morsier) es una malformación congénita que puede ser considerada como una forma leve de holoprosencefalia que incluye hipoplasia del nervio óptico y ausencia total o parcial del septum pellucidum con o sin anomalías pituitarias.^{1,2}

Se reconocen dos tipos: el primero se asocia a esquisencefalia, en este grupo los ventrículos son normales, existe un remanente del septum pellucidum y la sustancia blanca de las radiaciones ópticas parece normal. El segundo no se asocia a esquisencefalia, cursa con hipoplasia difusa de la sustancia blanca con ventriculomegalia, ausencia completa del septum y se presenta típicamente con síntomas de disfunción del eje hipotálamo hipofisiario.

Este síndrome se asocia a herencia autosómica recesiva del gen HESX1,³ sin embargo se ha especulado sobre el grado de influencia que pueden tener los factores ambientales en la gestación temprana,⁴ ya que la mayor parte de las displasias septo-ópticas ocurren esporádicamente, lo cual traduce una penetrancia variable del gen.³

Si bien es cierto que puede no existir alteración en la visión, existen varios signos que ayudan al diagnóstico como nistagmus, disminución de la agudeza visual, e hipertelorismo ocasional. Cuando se detectan anomalías del eje hipotálamo-hipofisiario generalmente se manifiestan como retardo en el crecimiento.⁴

Existen algunos casos reportados de muerte súbita en la literatura asociada a este síndrome, pudiendo ocurrir a cualquier edad.⁶

El diagnóstico se realiza mediante exploración oftalmológica en conjunto con neuroimagen. Cuando se detecta hipoplasia de los discos ópticos en asociación con ausencia parcial o completa del septum pellucidum se hace el diagnóstico. Así pues, un buen examen clínico y pruebas diagnósticas bien orientadas pueden permitir la adecuada localización anatómica que ocasiona la afección visual, lo que permite al radiólogo optimizar la evaluación por imagen del paciente.⁶

Un diagnóstico temprano puede favorecer el pronóstico de la enfermedad.⁷

Bibliografía

1. Hsu HC, Lui CC. Septo-optic dysplasia with unilateral optic nerve hypoplasia: case report. *Changeng Yi Xue Za Zhi* 2000 23(5): 303-8.
2. Aguirre-Aquino BI, Rogers DG, Traboulsi EI. A patient with Morsier and Duane syndromes. *J AAPOS* 2000 4(4): 243-5.
3. Thomas PQ, Dattani MT, Brickman JM et al. Heterozygous HESX 1 mutation associated with isolated congenital pituitary hypoplasia and septo-optic dysplasia. *Hum Mol Genet* 2001; 1; 10(1): 39-45.
4. Hellstrom A, Aronsson M, Axelson C. Children with septo-optic dysplasia—how to improve and sharpen the diagnosis. *Horm Res* 200 53 Suppl 1: 19-25.
5. Gilbert JD, Scott G, Byard RW. Septo-optic dysplasia and unexpected adult death an autopsy approach. *J Forensic Sci* 2001; 46(4): 913-5.
6. Smith MM, Strottmann JM. Imaging of the optic nerve and visual pathways. *Semin Ultrasound CT MR* 2001; 22(6): 473-87.
7. Greco F, Finocchiaro M, Polizzi A. Early-onset of septo-optic dysplasia. A case report with follow-up. *Minerva Pediat* 2000; 54(1): 57-62.

