

Hiperostosis frontal interna



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

e-mail: envios@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

HIPEROSTOSIS FRONTAL INTERNA (HFI). SÍNDROME DE MORGAGNI - STEWART - MOREL (HSH)

HYPEROSTOSIS FRONTALIS INTERNA (HFI). MORGAGNI – STEWART – MOREL (MSM) SYNDROME

Antonio Rodríguez Valiente, Amaya Roldán Fidalgo, Almudena Trinidad, José Ramón García Berrocal, Rafael Ramírez Camacho.

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid.
Servicio de Otorrinolaringología.

Contacto: arova777@gmail.com

Recibido: 28/09/2011

Aceptado: 24/10/2011

Publicado: 31/10/2011

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca),

Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid),

Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Roderia (León),

Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Hiperostosis frontal interna

RESUMEN

La hiperostosis frontal interna (HFI) se caracteriza por un engrosamiento bilateral y simétrico de la tabla interna del hueso frontal, con una prevalencia del 5-12% en la población general. La HFI ha sido descrita como una condición independiente y como parte del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. Se considera que puede ser el resultado de un desequilibrio hormonal, principalmente asociado al metabolismo. La HFI es generalmente un hallazgo incidental, y aunque suele ser asintomático, a veces puede causar síntomas clínicos.

Palabras clave: Hiperostosis frontal interna; Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel; Hueso frontal; Leptina; Craneopatía

Hyperostosis Frontalis Interna (HFI). Morgagni – Stewart – Morel (MSM) syndrome.

SUMMARY

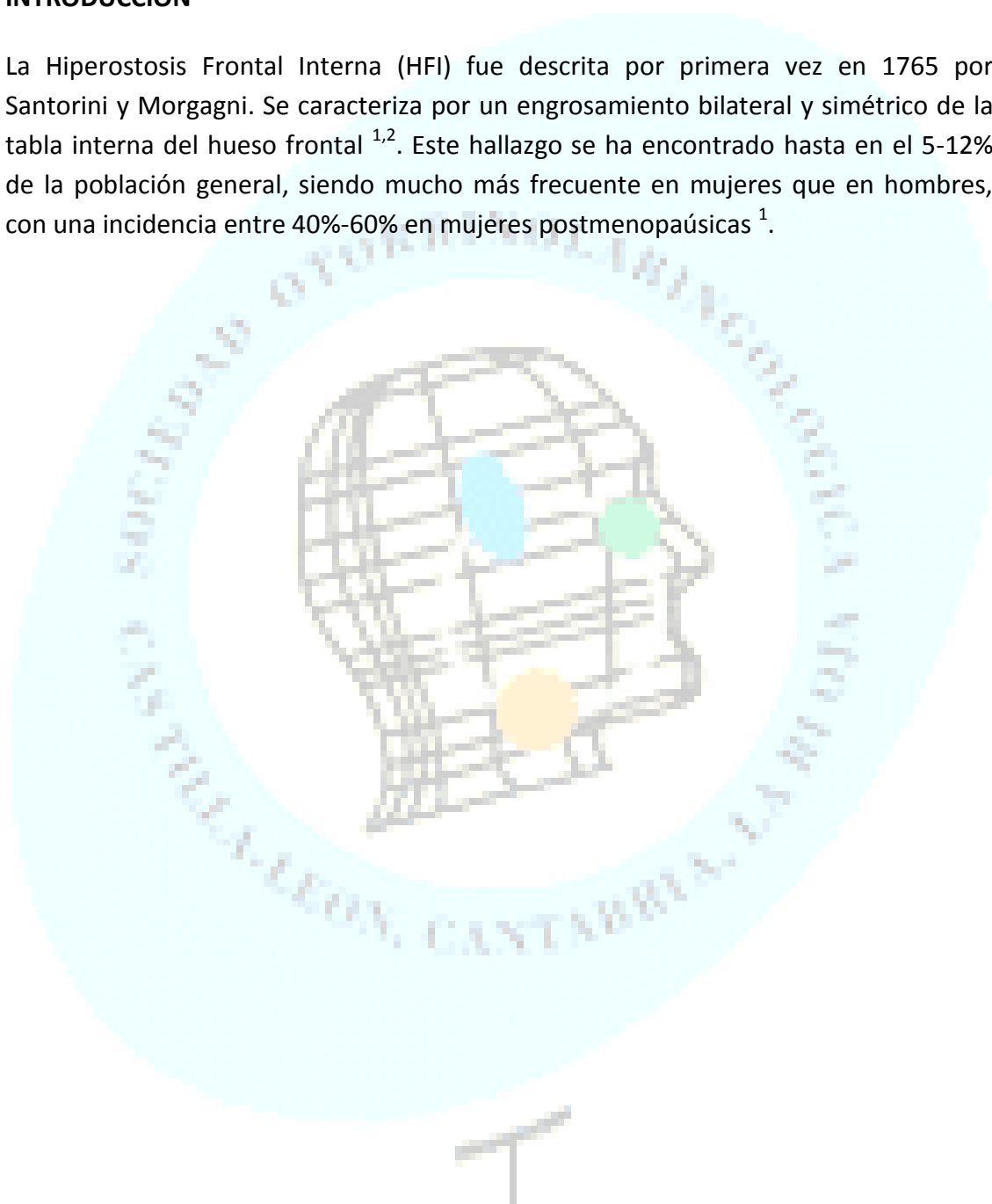
HFI is characterized by a bilaterally symmetrical thickening of the inner table of frontal bone. It has been reported in 5 to 12% of the general population. HFI has been postulate to be an independent condition or part of the Morgagni-Stewart-Morel. It is considered a result of a disbalance of hormones mainly linked to metabolism. HFI is usually an asymptomatic incidental finding, although sometimes it can cause clinical symptoms.

Keywords: Hyperostosis Frontalis Interna; Morgagni – Stewart – Morel syndrome; Frontal bone; Leptin; Craneopathy.

Hiperostosis frontal interna

INTRODUCCIÓN

La Hiperostosis Frontal Interna (HFI) fue descrita por primera vez en 1765 por Santorini y Morgagni. Se caracteriza por un engrosamiento bilateral y simétrico de la tabla interna del hueso frontal ^{1,2}. Este hallazgo se ha encontrado hasta en el 5-12% de la población general, siendo mucho más frecuente en mujeres que en hombres, con una incidencia entre 40%-60% en mujeres postmenopáusicas ¹.



Hiperostosis frontal interna

CASO CLÍNICO

Mujer de 56 años de edad con diagnóstico de rinitis a estudio y pruebas cutáneas a neumoalergenos habituales negativas. La paciente refería infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior, congestión nasal e inflamación palpebral.

Entre sus antecedentes personales cabe destacar menopausia precoz, obesidad, mastopatía fibroquística de mama izquierda y la toma de anticonceptivos orales durante 20 años como tratamiento de hirsutismo y virilización.

La exploración física, incluyendo la endoscopia nasal fue rigurosamente normal. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de cráneo y senos paranasales, tras la administración de agentes de contraste por vía intravenosa, que mostró un engrosamiento nodular bilateral de la tabla interna del hueso frontal, sin afectación de la línea media.



Figura 1. TC cráneo. Crecimiento de hueso frontal intracraneal.

Hiperostosis frontal interna

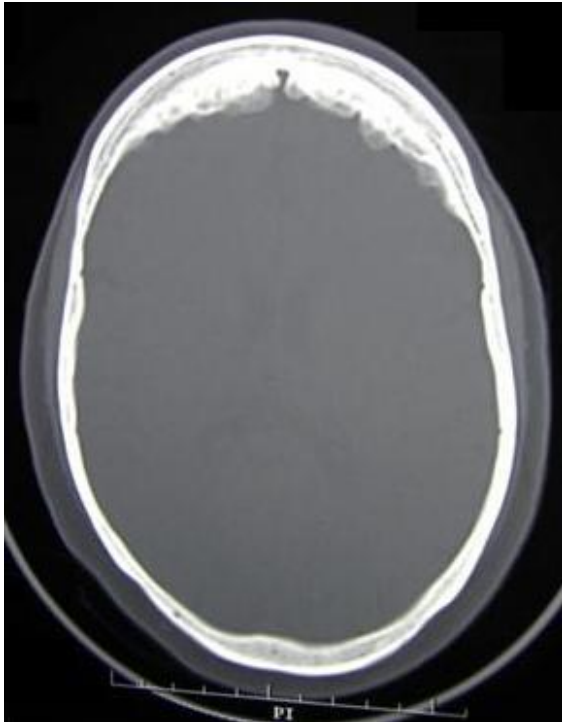


Figura 2. TC cráneo, corte axial. Engrosamiento nodular bilateral de la tabla interna del hueso frontal, sin afectación de línea media y preservación de superficie externa del cráneo y duramadre.

Hiperostosis frontal interna



Figura 3. TC coronal nasosinusal. Se observan crestas óseas múltiples, lisas, emergiendo del hueso frontal, sin afectación de la sutura coronal.

Con los hallazgos radiológicos y la sintomatología clínica, la paciente fue diagnosticada de Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

Hiperostosis frontal interna

DISCUSIÓN

El hallazgo de HFI es infrecuente en muestras arqueológicas, incluso algunos autores no encuentran casos de HFI en poblaciones antiguas¹⁻⁴.

Dado que el diagnóstico 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 población³.

Algunos autores postulan que la HFI es una entidad independiente con distintas formas de presentación, pero con un origen etiológico común^{1,2,4}. Otros consideran que forma parte del síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (HSH) que incluye el síndrome de HFI, virilismo, obesidad e hirsutismo¹⁻³. Esta patología ha sido incluida dentro de un extenso grupo de craneopatías como hiperostosis frontoparietal, hiperostosis calvaria difusa, o nebulosa frontalis.

La etiología de la HFI es aún desconocida, aunque parece estar en relación con alteraciones metabólicas y desequilibrio hormonal.

Una hipótesis implica a la leptina en la patogénesis de la enfermedad. Se trata de un péptido, expresado principalmente en los adipocitos, que actúa sobre el hipotálamo produciendo sensación de saciedad. También tiene acción sobre otros órganos como el hueso, aunque la influencia sobre el crecimiento y el metabolismo óseo está aún en discusión. El aumento del metabolismo implica un incremento de los niveles de leptina, que produce un aumento del crecimiento óseo, como en la HFI. Los valores de este péptido están incrementados en el sexo femenino.

Recientemente se ha comprobado una asociación con la estimulación estrogénica prolongada, diagnosticándose la enfermedad en mujeres postmenopáusicas^{3,4} y en varones con atrofia testicular^{1,3,4}. El impacto de los esteroides sexuales sobre el crecimiento óseo osteoblástico es ampliamente reconocido³. La disfunción menstrual debida a la hipersecreción de prolactina o a la producción inadecuada de andrógenos se ha visto relacionada en algunos casos.

El depósito óseo limitado a la tabla interna del hueso frontal es lo que caracteriza a la HFI. Histológicamente presenta un ensanchamiento irregular del hueso lamelar (producido por aumento de hueso esponjoso¹) y remodelación de la tabla interna del hueso. Macroscópicamente se evidencia un engrosamiento nodular de la tabla interna del hueso frontal (normalmente bilateral y simétrica), con múltiples crestas óseas lisas que hacen prominencia en el interior de la cavidad craneal^{1,2}, sin afectación de línea media, áreas ocupadas por estructuras vasculares, superficie externa del cráneo ni duramadre¹. La predilección por el área frontal puede estar en relación con una

Hiperostosis frontal interna

alteración del aporte sanguíneo o una elongación vascular⁴.

Es importante el conocimiento de esta enfermedad en el campo de la otorrinolaringología, ya que al ser habitualmente asintomática, suele encontrarse como un hallazgo incidental en pruebas radiológicas indicadas por otros motivos.

Esta patología se ha relacionado con síntomas como obesidad, embarazo, acromegalia, virilismo, hipertrichosis, diabetes mellitus, trastornos menstruales, fatiga, somnolencia, alteraciones visuales, niveles elevados de fosfatasa alcalina y de calcio en suero, y disfunciones cognitivas⁵.

En el ámbito de la otorrinolaringología la HFI cobra especial relevancia al estar vinculada a patologías tan frecuentes como la cefalea frontal^{6,7}, sinusitis⁸⁻¹⁰, vértigo¹¹⁻¹³, tinnitus¹² o parálisis facial¹⁴.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con raquitismo, acromegalia, enfermedad de Paget, leontiasis ósea, osteomas osteoides múltiples, displasia fibrosa, hematoma subdural calcificado, osteofitos en el embarazo e hiperostosis senil. La HFI puede ser fácilmente diferenciable por su ubicación, relación con edad avanzada y aspecto macroscópico característico¹⁻³.

Este trastorno no suele precisar tratamiento ya que la mayoría de los casos son asintomáticos. Sólo algunos pacientes requieren un tratamiento específico para los síntomas clínicos.

Hiperostosis frontal interna

BIBLIOGRAFÍA

1. She R, Szakacs J. Hyperostosis frontalis interna: case report and review of literature. *Ann Clin Lab Sci* 2004;34:206-208.
2. Ruhli FJ, Hennerberg M. Are hyperostosis frontalis interna and leptin linked? A hypothetical approach about hormonal influence on human microevolution. *Med Hypotheses* 2002;58:378-381.
3. Ruhli FJ, Boni T, Henneberg M. Hyperostosis frontalis interna: archaeological evidence of possible microevolution of human sex steroids? *Homo* 2004;55:91-99.
4. Hershkovitz I, Greenwald C, Rothschild BM, et al. Hyperostosis frontalis interna: an anthropological perspective. *Am J Phys Anthropol* 1999;109:303-325.
5. Paulus KS, Magnano I, Aiello I, et al. P300 and executive function alterations: possible links in a case of Morgagni-Stewart-Morel syndrome. *Neurol Sci* 2002;22:459-462.
6. Ibach H. Hyperostosis frontalis interna in reference to the problem of headache. *Z Laryngol Rhinol Otol*. 1952;31:629-35.
7. Fernández-Nogueras FJ, Fernández-Nogueras V. The Stewart-Morel syndrome in the differential diagnosis of patients with frontal headache. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 1993;20:383-91.
8. Auriti G. Leontiasis ossium with obliterating polysinusal osteogenetic processes. *Clin Otorinolarinogoiatr*. 1953;5:341-8.
9. Ammar-Khodja A. Hyperostosis frontalis interna and chronic rhinosinusal diseases. *Rev J Fr Otorhinolaryngol Audiophonol Chir Maxillofac*. 1971;20:57-8.
10. Hennebert PE. Ethmoido-frontal sinusitis with orbital manifestations. Morgagni-Stewart-Greeg-Morel syndrome. Meningioma. Differential diagnosis. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1973;27:79-82.
11. Precerutti G. Leontiasis ossium: audiometric findings and considerations. *Ann Laryngol Otol Rinol Faringol*. 1968;67:161-73.
12. Harpman JA. Vestibulometry in a case of Morgagni-Stewart-Morel syndrome. *J Laryngol Otol*. 1972;86:43-62.
13. El-Wafa HT, Harpman JA. Vertigo and the Morgagni-Stewart-Morel syndrome: a further case report. *J Laryngol Otol*. 1972;86:63-6.
14. Aesch B. Facial palsy and leontiasis ossea of the pyramid (author's transl). *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)*. 1977;56:6-11.