

Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel: relato de caso

Morgagni-Stewart-Morel Syndrome: Case report

DOI:10.34119/bjhrv4n5-290

Recebimento dos originais: 05/09/2021

Aceitação para publicação: 13/10/2021

Mariana Melo Soares

Laura Augusta Justino Borba

Raquel Freitas Carneiro

Alice Sousa Almeida

Marília Alves Kakumoto

Mayara dos S. Barboteo Pinto

Karollyne Francisco Prado

Lafaiete Godoi Neto

Lara Oliveira Borges

Larah Correia Borges

Larissa Ribeiro Alves

Maria Eduarda Costa Neves

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome de Morgagni-Stewart-Morel é uma entidade clínica rara, caracterizada pela presença de Hiperostose Frontal Interna (HFI) associada a desordens metabólicas, endócrinas e psiquiátricas. A abrangência clínica da síndrome dificulta um diagnóstico precoce e relaciona a um alto grau de morbidade. O diagnóstico é difícil e muitas vezes incidental. O tratamento é sintomático e casos reservados podem receber abordagem cirúrgica. **OBJETIVOS:** Relatar o caso raro de um paciente portador de síndrome de MSM, com enfoque na importância do exame de imagem para o diagnóstico. **MÉTODOS:** As informações descritas neste trabalho foram coletadas por meio de revisão do prontuário, registro fotográfico dos métodos diagnósticos e revisão da literatura sobre o tema. **APRESENTAÇÃO DO CASO:** Paciente FRS de 4 anos de idade, sexo feminino, natural e procedente de Goiânia, Goiás, com relato crescimento ósseo na parte anterior da face, associado a atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e irritabilidade sendo fechados critérios para síndrome de Morgagni-Stewart-Morel. **CONCLUSÃO:** Não há uma definição uniforme para a síndrome devido à variedade de sintomas associados relatados e à penetrância variável de cada condição. Para o

diagnóstico é necessário o emprego de exames de imagem que possam demonstrar o espessamento da tábua interna do crânio. O tratamento é sintomático e busca amenizar os sintomas ou distúrbios metabólicos presentes.

Palavras-chave: Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel, Hiperostose Frontal Interna, Tomografia de crânio, Osso frontal.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Morgagni-Stewart-Morel syndrome is a rare clinical entity, characterized by the presence of Internal Frontal Hyperostosis (HFI) associated with metabolic, endocrine and psychiatric disorders. The syndrome's clinic is very general, which makes an early diagnosis difficult and relates to a high degree of morbidity. The diagnosis is difficult and often incidental. Treatment is symptomatic and reserved cases may receive surgical approach. **OBJECTIVES:** Report the rare case of a patient with MSM syndrome, with a focus on the importance of imaging exams for diagnosis. **METHODS:** The information described in this work was collected through the medical records, a photographic register of the diagnostic methods and a review of the literature about the subject. **CONCLUSION:** There is no uniform definition for the syndrome due to the variety of associated symptoms reported and the variable penetrance of each condition. For the diagnosis, it is necessary to use imaging exams that can demonstrate the thickening of the inner table of the skull. The treatment is symptomatic and seeks to alleviate the symptoms or metabolic disorders present.

Keywords: Morgagni-Stewart-Morel syndrome, Internal Frontal Hyperostosis, Cranial tomography, Frontal bone.

1 INTRODUÇÃO

Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (MSM) foi descrita pela primeira vez em 1719, por Giovanni Battista Morgagni e posteriormente em 1930 por Stewart e Morel. É caracterizada pela presença de Hiperostose Frontal Interna (HFI) associada a desordens metabólicas, endócrinas e psiquiátricas. É uma síndrome rara, com maior prevalência em mulheres obesas na pós-menopausa (ATTANASIO et al., 2013; HERSHKOVITZ et al., 1999; KOLLER et al. 2005). A HFI é caracterizada pelo espessamento bilateral endocraniano do osso frontal. Na maioria dos casos é um achado radiológico isolado, sem compor o quadro clínico da síndrome de MSM. Sua etiologia ainda é desconhecida. A principal teoria existente relaciona seu desenvolvimento com desequilíbrio de hormônios sexuais.

Devido à abrangência do conjunto de sintomas, muitos pacientes geralmente são diagnosticados incorretamente e apresentam um alto grau de morbidade. (NALLEGOWDA et al., 2005) A realização de um exame clínico completo com achados neurológicos pode ajudar no diagnóstico dessa síndrome rara. (PAULUS K.S. et al 2002)

O diagnóstico da síndrome é difícil, visto que é uma das síndromes menos compreendidas e relatadas. Pode ser pensado através da associação do quadro clínico com os achados no exame de imagem, sendo ele, muitas vezes, incidental (NALLEGOWDA et al., 2005).

O tratamento é sintomático, e em alguns casos a abordagem cirúrgica pode ser utilizada, como nos casos de compressão dos tecidos moles, com irritação dural resultante e atrofia de pressão do cérebro (ABAINOU et al., 2019; MEDRANO MONTERO et al., 2016; CHALJUB, JOHNSON, 1999; RAMCHANDREN, LIEBESKIND, 2007).

2 OBJETIVOS

Relatar o caso raro de um paciente portador de síndrome de MSM, com enfoque na importância do exame de imagem para o diagnóstico.

3 MÉTODOS

As informações descritas neste trabalho foram coletadas por meio de revisão do prontuário, registro fotográfico dos métodos diagnósticos e revisão da literatura sobre o tema.

4 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente FRS de 4 anos de idade, sexo feminino, natural e procedente de Goiânia, Goiás, com relato crescimento ósseo na parte anterior da face, associado a atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e irritabilidade sendo fechado critérios para síndrome de Morgagni-Stewart-Morel.

5 DISCUSSÃO

A Síndrome de Morgagni-Stewart-Morel (MSM) é definida pela presença de um achado radiológico, a Hiperostose Frontal Interna (HFI), associado a desordens metabólicas, endócrinas e psiquiátricas. É uma entidade clínica rara, com maior prevalência em mulheres obesas na pós-menopausa (ATTANASIO et al., 2013; ABAINOU et al., 2019; KOLLER et al. 2005).

Giovanni Battista Morgagni, em 1719, descreveu o primeiro caso de HFI em uma autópsia de uma mulher portadora de obesidade e hirsutismo (ATTANASIO et al., 2013; HERSHKOVITZ et al., 1999; KOLLER et al. 2005). Em 1928, Stewart descreveu mais 3 casos em autópsias e, em 1930, Morel retratou o primeiro caso em indivíduo com vida.

Os casos descritos por Stewart e Morel associaram o espessamento ósseo a sintomas neuropsiquiátricos e endócrinos (MAY et al., 2010; ABAINOU et al., 2019).

HFI é definida pelo espessamento bilateral endocraniano do osso frontal. Atinge cerca de 5 a 12% da população e geralmente é apenas um achado de imagem incidental. Sua etiologia ainda é desconhecida, mas existem teorias que relacionam seu desenvolvimento com desequilíbrio hormonal (ABAINOU et al., 2019; RAMCHANDREN, LIEBESKIND, 2007; MAY et al., 2010, HERSHKOVITZ et al., 1999)

A alteração estrogênica é uma das principais teorias etiológicas defendidas até o momento. Acredita-se que a desregulação hormonal associada à menopausa funciona como gatilho para o espessamento do osso frontal. Isso explicaria a maior prevalência maior no sexo feminino e em mulheres acima de 50 anos (CVETKOVIC et al., 2018; HERSHKOVITZ et al., 1999). No estudo de HERSHKOVITZ et al., em que foram avaliados mais de três mil crânios, 23,9% dos crânios do sexo femininos estavam acometidos por HFI, enquanto no sexo masculino apenas 5,2%. Estudos radiológicos, como o de Marlet (1974) e de Gershon-Cohen et al. (1955) também identificaram uma prevalência superior em mulheres (HERSHKOVITZ et al., 1999)

Além disso, outro dado importante no estudo de HERSHKOVITZ et al é a diferença encontrada entre a prevalência da HFI em crânios dos séculos 19 e 20. Nos, aproximadamente, dois mil crânios analisados do século 19 nenhum deles foi detectado o espessamento do osso frontal, em contrapartida nos crânios femininos do século 20 cerca de 24% estavam acometidos. Postula-se que a revolução industrial é o grande marco desse contexto. Anteriormente a ele as mulheres passavam grande parte de sua menacme gestando ou amamentando, o que reduzia a exposição androgênica. Após a inserção da mulher no setor industrial, houve uma redução no número de gestações e um aumento na longevidade (HERSHKOVITZ et al., 1999; ATTANASIO et al., 2013)

Ademais a literatura também aborda a associação do hipogonadismo e a HFI no sexo masculino. Homens com o achado geralmente possuem deficiência androgênica decorrente de síndromes genéticas (Klinefelter), atrofia testicular, obesidade ou supressão terapêutica (MAY et al., 2010; CVETKOVIC et al., 2018; HERSHKOVITZ et al., 1999). No estudo de HILA MAY et al., et al., (2010) encontrou uma diferença significativa entre a prevalência da HFI em homens que foram tratados com supressão androgênica para câncer de próstata (58,2%) daqueles que não eram acometidos pela neoplasia (35%). No

mesmo estudo também foi identificada uma relação proporcional entre o tempo de supressão e a gravidade do espessamento frontal.

Existe também uma hipótese teórica que defende o papel da leptina na HFI. Acredita-se que a diminuição da pressão de seleção humana e a maior disponibilidade de alimentos tenham papel no supercrescimento ósseo em populações modernas (ATTANASIO et al., 2013). Isso explicaria a maior prevalência da HFI em obesos. A leptina é um hormônio liberado pelos adipócitos e é responsável pelo controle da saciedade. Existem receptores de leptina em diversos órgãos, incluindo o cérebro. Um efeito desse hormônio no cérebro foi demonstrado em estudos através da sua administração intraperitoneal, que resultou em aumento do peso do cerebral. No entanto a atuação da leptina no espessamento ósseo ainda não foi esclarecida (RUHLI, HENNEBERG, 2002).

Há estudos que postulam uma herança genética dominante ligada ao X com penetrância variável ou incompleta para a síndrome de MSM. Essa hipótese genética foi reforçada com o estudo realizado por Michael F. KOLLER et al. (2005), que descreveu a MSM em gêmeas monozigóticas com apresentações clínicas diferentes, sugerindo variabilidade fenotípica. A razão para essa diversidade pode estar relacionada com o mosaïcismo genético, mas também com fatores ambientais, nutricionais, estilo de vida (KOLLER et al. 2005; ATTANASIO et al., 2013).

A fisiopatologia envolvida na HFI ainda não é totalmente esclarecida. Sabe-se que, a partir dos prováveis estímulos citados anteriormente, ocorre proliferação da placa endocraniana, poupando a ectocraniana e respeitando os limites das suturas (HERSHKOVITZ et al., 1999; RUHLI, HENNEBERG, 2002). Existem três modelos que buscam explicar esse achado: americano, europeu e global. O modelo americano defende a proliferação do osso esponjoso, enquanto o europeu é sustentado pelo aumento da vascularização intradural. Por último, o modelo global aborda a formação de osso lamelar a partir do endóstio (HERSHKOVITZ et al., 1999).

A HFI é dividida em quatro tipos pela classificação histopatológica e morfológica de Hershkovitz, de acordo com a extensão do crescimento ósseo na região endocraniana do osso frontal. (DOGAN, MOULINE, 2019) O tipo A apresenta um crescimento ósseo menor 10 mm de tamanho e frequentemente encontrado na parte ântero-medial, podendo ser única, múltipla, unilateral ou bilateral. Os tipos B e C têm espessamento e crescimento nodular expressivo de 25 e 50%, respectivamente da superfície endocraniana frontal. O tipo D possui mais de 50% de crescimento ósseo contínuo, associado às bordas

irregulares, nítidas e claramente demarcadas. (PRIYAMBADA ET AL, 2017; HERSHKOVITZ ET AL 1999)

A compressão intracraniana aumenta de modo significativo à medida que a HFI se torna mais grave. O comprometimento do suprimento sanguíneo nas meninges e em algumas regiões específicas do lobo temporal, incluindo a área de Broca, o córtex pré-motor e córtex de associação pré-frontal pode ocasionar cefaleias intensas, comprometimento da cognição e memória. (PRIYAMBADA ET AL, 2017; ATTANASIO, F et al 2013)

A HFI pode ocorrer de forma independente, no entanto frequentemente se manifesta associada a outros sintomas fazendo parte de algumas síndromes tais como a MSM. Nesta apresenta-se HFI, obesidade, hirsutismo e distúrbios neuropsiquiátricos ou doenças metabólicas como principais características. (KOLLER, MF et al 2005; MONTERO, JM et al 2016).

Os pacientes com MSM, dessa forma, podem ter hipertensão arterial, diabetes mellitus ou insipidus, fadiga, irritabilidade, depressão, distúrbios auditivos, vertigem, convulsões, cefaleia, distúrbios olfatórios, acometimento dos pares cranianos II, V, VII, desordem neurológica, e meningiomas segundo alguns relatos.(MONTERO, JM et al 2016; ATTANASIO, F et al 2013) Devido a diversidade de sintomas relatados, nem todos necessitam estar presentes para a definição da síndrome, o que a mantém sem um padrão uniforme, dificultando um diagnóstico precoce. (KOLLER, MF et al 2005)

A má definição da síndrome associada com a presença independente de grande parte dos sintomas em mulheres idosas, reforçam o ponto de vista de alguns autores que afirmam ser acidental a combinação dos sintomas. (She R, Szakacs J 2004; NALLEGOWDA et al., 2005) O que os leva a duvidar da existência da síndrome. No entanto, tais dados não justificam a presença do conjunto de sintomas durante a puberdade e a descoberta em vários membros de uma mesma família. (KOLLER, MF et al 2005)

A Síndrome de Morgagni Stewart Morel é uma das menos compreendidas e relatadas, tendo seu diagnóstico baseado na associação de características clínicas, muitas vezes variadas, e achados radiológicos, o que dificulta o diagnóstico. Um exame clínico completo com achados neurológicos pode ajudar a diagnosticar essa entidade rara. (NALLEGOWDA et al., 2005).

Em relação ao quadro clínico, a grande parte dos pacientes parece ser assintomática (GILBERT et al., 2012). Mas quando presente, os sintomas incluem dores de cabeça, obesidade, virilismo e hipertricose, obesidade, sintomas neuropsiquiátricos,

acromegalia, bócio tóxico e diabetes mellitus (CHALJUB, JOHNSON, 1999; RAMCHANDREN, LIEBESKIND, 2007; AGUIRRE, SEMPERE LEONART, 1958; ABAINOU et al., 2019; NALLEGOWDA et al., 2005). Outros sintomas podem ocorrer como transtorno depressivo recorrente acentuado ou poliartrose (KOLLER et al., 2005; GILBERT et al., 2012).

No que tange ao diagnóstico radiológico, a maioria é encontrada de forma incidental nos exames de imagem incidental em exames de imagem solicitado para outra patologia (GILBERT et al., 2012; RAMCHANDREN, LIEBESKIND, 2007). Podendo também, haver discrepância entre a prevalência anatômica de HFI e seu reconhecimento radiológico, visto que é muito pobre para os casos leves (HERSHKOVITZ et al., 1999).

Quando encontrados, o espessamento da tábua interna do crânio é característico (NALLEGOWDA et al., 2005; GILBERT et al., 2012; AGUIRRE, SEMPERE LEONART, 1958; MEDRANO MONTERO et al., 2016). O acometimento é geralmente bilateral, embora casos unilaterais tenham sido descritos, poupando linha média (GILBERT et al., 2012). A histologia revelou um padrão trabecular organizado com espessamento geral do osso esponjoso. O periósteo e o osso cortical não foram afetados. (PRIYAMBADA, PRIYA, KRISHNA JOSHI, AND BRUCU OZDEMIR, 2017).

O tratamento é geralmente sintomático, visando corrigir o sintoma dominante ou distúrbios metabólicos associados (ABAINOU et al., 2019; MEDRANO MONTERO et al., 2016). Quando a patologia é proeminente pode ocorrer compressão dos tecidos moles, com irritação dural resultante e atrofia de pressão do cérebro, sendo necessária a descompressão cirúrgica (CHALJUB, JOHNSON, 1999; RAMCHANDREN, LIEBESKIND, 2007). Em casos de cefaleias de alta intensidade o tratamento cirúrgico está sendo discutido (abainou ET AL., 2019).

6 CONCLUSÃO

A síndrome de Morgagni-Stewart-Morel é uma entidade clínica rara, inicialmente descrita há três séculos e que, até a atualidade, ainda permanece um mistério quanto sua etiologia e fisiopatologia.

Não há uma definição uniforme para a síndrome devido à variedade de sintomas associados relatados e à penetrância variável de cada condição. (KOLLER, MF et al 2005) Acredita-se que a gravidade dos sintomas cognitivos, neurológicos e psiquiátricos da paciente se relaciona diretamente com a grau da HFI e da atrofia cortical. (ATTANASIO, F et al 2013)

O diagnóstico deve ser pensado em pacientes que apresentem sinais e sintomas sugestivos. Sendo necessário o emprego de exames de imagem que possam demonstrar o espessamento da tábua interna do crânio.

O tratamento é sintomático e busca amenizar os sintomas ou distúrbios metabólicos presentes. Em alguns casos, o paciente pode se beneficiar da abordagem cirúrgica, especialmente quando há compressão de tecidos moles.

REFERÊNCIAS

- ABAINOU L, JADI HE, HADRI SE, BAIZRI H. Morgagni–Stewart–Morel syndrome: A new case. *Case Reports International*, 2019;8
- AGUIRRE, E. AMAT, and J. SEMPERE LEONARTE. "Morgagni-Stewart-Morel Syndrome; Case Report." *Medicina espanola* 39.277 (1958): 110-113.
- ATTANASIO F, GRANZIERA S, GIANTIN V, MANZATO E. Full Penetrance of Morgagni-Stewart-Morel Syndrome in a 75-Year-Old Woman: Case Report and Review of the Literature. *J Clin Endocrinol Metab*, February 2013;98(2):453– 457
- CHALJUB, G., R. F. JOHNSON, AND C. W. SITTON. "Unusually exuberant hyperostosis frontalis interna: MRI." *Neuroradiology* 41.1 (1999): 44-45.
- CVETKOVIC D, NIKOLIĆ S, BRKOVIĆ V, ŽIVKOVIĆ V. Hyperostosis frontalis interna as an age-related phenomenon – Differences between males and females and possible use in identification. *Science & Justice*, 2018;
- GILBERT, T et al. Frontal cortex dysfunction due to extensive hyperostosis frontalis interna. *Case Reports*, v. 2012, p. bcr0720114439, 2012.
- HERSHKOVITZ, I, et al. "Hyperostosis frontalis interna: an anthropological perspective." *American Journal of Physical Anthropology: The Official Publication of the American Association of Physical Anthropologists* 109.3 (1999): 303-325.
- KOLLER, MICHAEL F., et al. "Evidence of a Genetic Basis of Morgagni-Stewart-Morel Syndrome." *Neurodegenerative Diseases* 2.2 (2005): 56-60.
- MAY H, PELED N, DAR G, ABBAS J, MEDLEJ B, MASHARAWI Y, HERSHKOVITZ I. Hyperostosis Frontalis Interna and Androgen Suppression. *The Anatomical Record* 2010;293:1333–1336 .
- Medrano Montero, Javier, et al. "Presentación de una paciente con síndrome de Morgagni-Stewart-Morel." *Correo Científico Médico* 20.4 (2016): 840-846.
- NALLEGOWDA M, SINGH U, KHANNA M, YADAV SL, CHOUDHARY AR, THAKAR A. Morgagni Stewart síndrome de morel - Recursos adicionais. *Neurol India* 2005; 53: 117-9
- Priyambada, Priya, Krishna Joshi, and Brucu Ozdemir. "Hyperostosis frontalis interna (HFI): A case report and review of literature." *Case Reports in Internal Medicine* 4.1 (2017): 57-59.
- RAMCHANDREN, Sindhu; LIEBESKIND, David S. Headache in a patient with Klinefelter's syndrome and hyperostosis frontalis interna. *The journal of headache and pain*, v. 8, n. 6, p. 342-344, 2007.
- Ruhli FJ, Henneberg M. Are hyperostosis frontalis interna and leptin linked? A hypothetical approach about hormonal influence on human microevolution. *Medical Hypotheses* 2002; 58(5):378-381
- SHE R, SZAKACS J: Hyperostosis frontalis interna: case report and review of literature. *Ann Clin Lab Sci* 2004; 34: 206–208.