



Radiología



0 - Síndrome del incisivo central maxilar medio único: hallazgos radiológicos

P. Blanco Lobato¹, A. Sánchez-Montañez García-Carpintero², I. Delgado Álvarez², T. Vendrell Bayona², J. Ortega López² y E. Vázquez Méndez²

¹Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, España. ²Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Resumen

Objetivo docente: Conocer el espectro de malformaciones craneofaciales y encefálicas que pueden formar parte del síndrome del incisivo central maxilar medio único (SMMCI, por sus siglas en inglés). Discutir las técnicas de neuroimagen útiles en su detección y describir sus hallazgos neurorradiológicos característicos.

Revisión del tema: El SMMCI es un síndrome malformativo raro que afecta a 1:50.000 recién nacidos vivos. El incisivo único maxilar puede presentarse de manera aislada, constituyendo simplemente un problema estético, o asociarse, entre otras, a distintas anomalías estructurales del macizo craneofacial y del sistema nervioso central (SNC) que afectan fundamentalmente a la línea media con distinta severidad. Con frecuencia cursa además con alteraciones endocrinas que abarcan desde retraso del crecimiento a panhipopituitarismo congénito. Algunos autores lo consideran parte del espectro de la holoprosencefalia. Su etiología es desconocida. Se ha descrito su asociación con distintas cromosopatías (deleciones 18p y 7q) y defectos genéticos (gen SHH). Ante su sospecha clínica la TC resulta útil para caracterizar las anomalías craneofaciales mientras que la RM permite valorar las posibles malformaciones del SNC coexistentes. Entre los hallazgos radiológicos cabe destacar la estenosis de la apertura piriforme, el maxilar triangular, la aplasia de la silla turca, la aplasia/hipoplasia hipofisaria, la arteria cerebral anterior álgica o la holoprosencefalia. En los casos más severos es imprescindible su detección temprana que permita un manejo multidisciplinar precoz y consejo genético en caso necesario.

Conclusiones: Tanto la TC como sobre todo la RM son indispensables para evaluar las malformaciones craneofaciales y del SNC que pueden formar parte del espectro del síndrome SMMCI.