



Hospital Escuela de Agudos
Dr Ramón Madariaga

Residencia de Diagnóstico por Imágenes - Posadas, Misiones



HIDRANENCEFALIA: UNA RARA Y SEVERA ANOMALÍA CONGÉNITA

Santiago José Barchiessi; Fabrina Giselle Lascorz; María Ema Alonso; Sebastián Fernando Ojeda; Jeremias Eduardo Pelinski; Leandro Emmanuel Melo Forneron

SAR - FAARDIT

Posadas, Misiones. Argentina

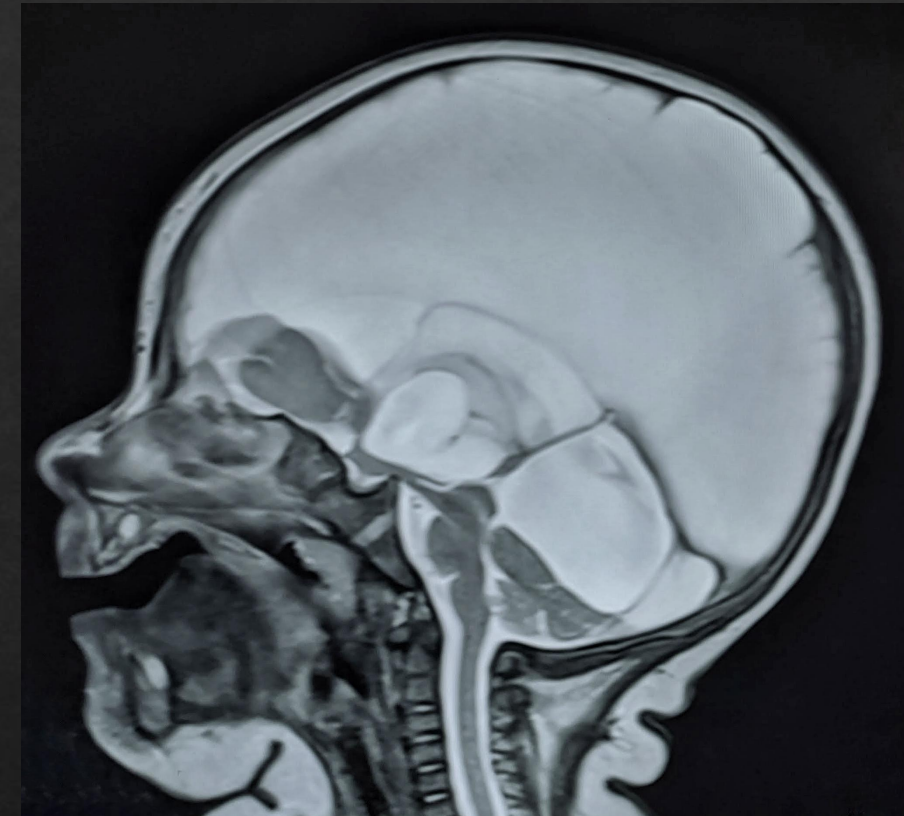
Email: barchiessi.santiago@gmail.com

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 15 meses de edad que comienza hace 1 semana con convulsiones tónicas de segundos de duración, recuperación espontánea, afebril, solo adjuntando ecografía transfontanelar. Por lo cual se decide realizar una resonancia magnética cerebral.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Incremento generalizado del diámetro de la bóveda craneal, con ocupación total de la cavidad craneal supratentorial por LCR; observándose escaso tejido encefálico residual a nivel fronto temporal bilateral, no se identifican tálamos ni núcleos lenticulares. En fosa posterior a nivel la línea media se observa quiste aracnoideo de 36 x 35 mm que comprime y desplaza al cerebelo hacia la región caudal. El tronco encefálico se encuentra presente y disminuido de tamaño.





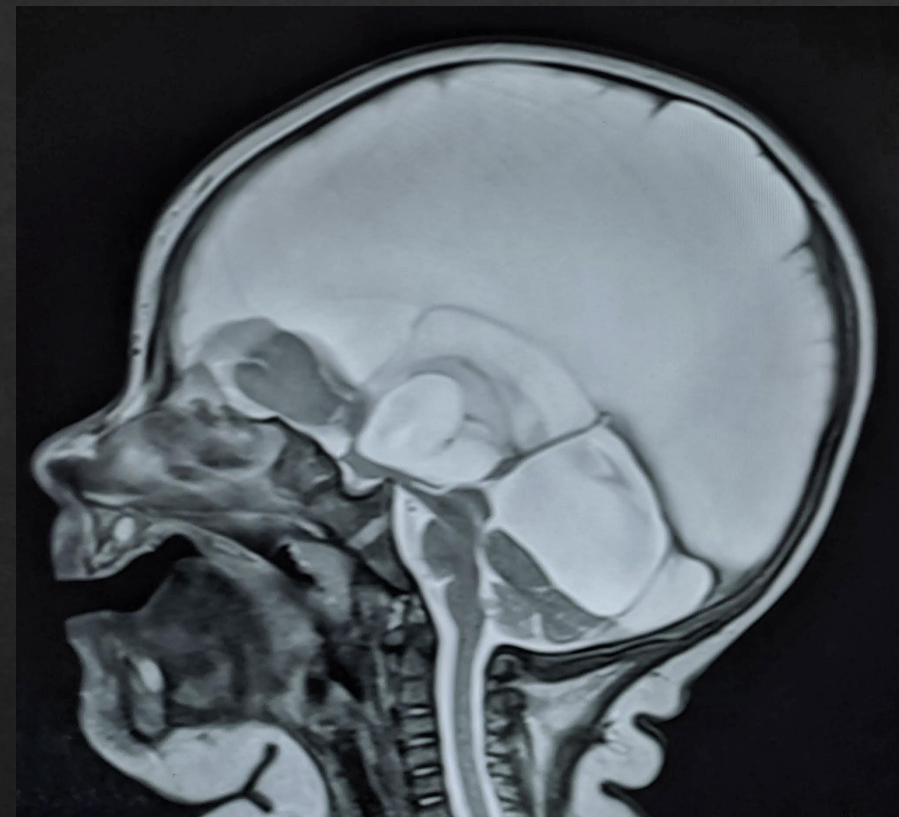
DISCUSIÓN

Esta entidad es un raro desorden congénito con una incidencia menor a 1 cada 10.000 nacidos vivos y 1 de cada 5.000 embarazos.

Es la forma más severa de destrucción cortical cerebral bilateral siendo la etiología más aceptada la insuficiencia vascular carotídea, por múltiples causas (sangrados, tromboembolismo placentario, arteritis, malformaciones vasculares).

La resonancia magnética es el gold standard y los hallazgos se caracterizan por ausencia y reemplazo de los hemisferios cerebrales por líquido cefalorraquídeo, a menudo restos necróticos o islas de tejido encefálico residual en polos occipitales y regiones orbitofrontales, con tejido cerebral temporal medial presenta ya que están irrigados por la circulación basilar.

El tronco cerebral, tálamos y fosa posterior suelen estar preservados.



CONCLUSIÓN

La hidranencefalia es una patología letal para la cual no hay tratamiento, su hallazgo suele ser incidental y a pesar de los avances en herramientas diagnósticas persisten las dudas y a menudo se diagnostica erróneamente, por lo cual la resonancia magnética es de suma importancia cumpliendo el rol de diagnóstico definitivo de esta patología congénita.

BIBLIOGRAFÍA

- * Ghosh PS, Reid JR, Patno D et-al. Fetal magnetic resonance imaging in hydranencephaly. J Paediatr Child Health. 2013;49 (4): 335-6.
- * Paula J. Woodward, Anne Kennedy, Roya Sohaey. Diagnostic Imaging: Obstetrics E-Book. (2016).
- * Ketonen L, Hiwatashi A, Sidhu R. Pediatric brain and spine, an atlas of MRI and spectroscopy. Springer Verlag. (2005) ISBN:3540213406.

