Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):344

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P147 - Hidranencefalia y macrocefalia, ¿cuál es el papel de los shunts?

M.Á. Cañizares Méndez, L. Moreno Vázquez, J.A. Álvarez Salgado, M. Amosa Delgado, L.M. Riveiro Vicente, M.J. Herguido Bóveda y J.J. Villaseñor Ledezma

Servicio de Neurocirugía, Hospital Virgen de la Salud, Complejo Hospitalario de Toledo.

Resumen

Objetivos: Revisar, a partir de un caso, la hidranencefalia, enfermedad connatal que rara vez vemos en nuestro medio gracias al control obstétrico.

Caso clínico: Recién nacida con alteraciones neurológicas y macrocefalia progresiva. Embarazo no controlado en madre con serología TORCH positiva. En el diagnóstico de esta paciente, es especialmente llamativa la transiluminación craneal positiva. La RM cerebral confirma una gran ventriculomegalia con parénquima cerebral muy adelgazado. Se implanta una derivación ventriculoperitoneal (DVP), con mejoría clínica y control del perímetro cefálico, pero persiste el adelgazamiento cerebral. La hidranencefalia es una rara enfermedad congénita caracterizada por la anormal encefaloclastia, con ausencia de ambos hemisferios cerebrales, siendo completado el espacio por LCR. Con incidencias inferiores a 1/10.000 nacidos vivos, en su diagnóstico debemos considerar la hidrocefalia y la holoprosencefalia alobar. Generalmente esporádicos, se puede asociar a infecciones congénitas como los TORCH. La isquemia carotídea interna bilateral parece ser clave en la patogenia, condicionando la ausencia hemisférica. En su diagnóstico, lo más importante es la prevención prenatal, y en su defecto la sospecha clínica, confirmándose posteriormente con ecografía y RM cerebral. Sin tratamiento específico, la colocación de DVP puede frenar la progresiva macrocefalia. Su pronóstico es sombrío, al conservar únicamente funciones tronculares, siendo raro la supervivencia más allá del año de vida.

Discusión: El tratamiento del excesivo crecimiento cefálico es diverso, pudiendo ser útil las DVP para detener la progresión. En cualquier caso, en la hidranencefalia adquiere importancia capital la prevención y control obstétrico.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados