

Autores: Leoni Martin, Losinno Javier, Lescano Sebastian, Ghisi Juan Pablo
E-mail: mleoni88@gmail.com
(No hay conflicto de intereses entre los autores)

Presentación del caso:

La hidranencefalia es una rara encefalopatía del desarrollo intrauterino con destrucción de los hemisferios cerebrales, bóveda craneana llena de LCR y tendencia a la preservación del tallo cerebral, tálamos y cerebelo.

Es una entidad de etiología multifactorial de baja prevalencia con compromiso intrauterino del circuito anterior donde se cree que las lesiones isquémicas llevan a la necrosis licuefactiva en semanas 20-27.

Hallazgos imagenológicos

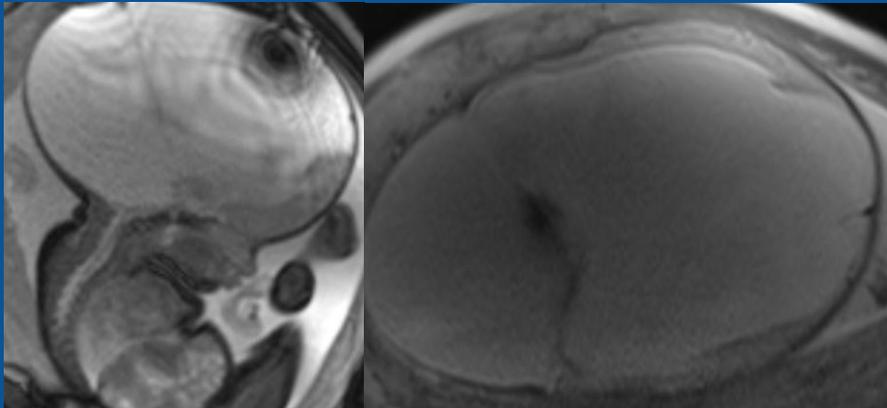


Fig. 1: RM Fetal secuencia Sagital y Axial T2WI, Ausencia de estructuras de la línea media con signos de hidrocefalia severa y persistencia de remanente cortical frontal bilateral. Tallo cerebral adelgazado con ausencia del cerebelo.

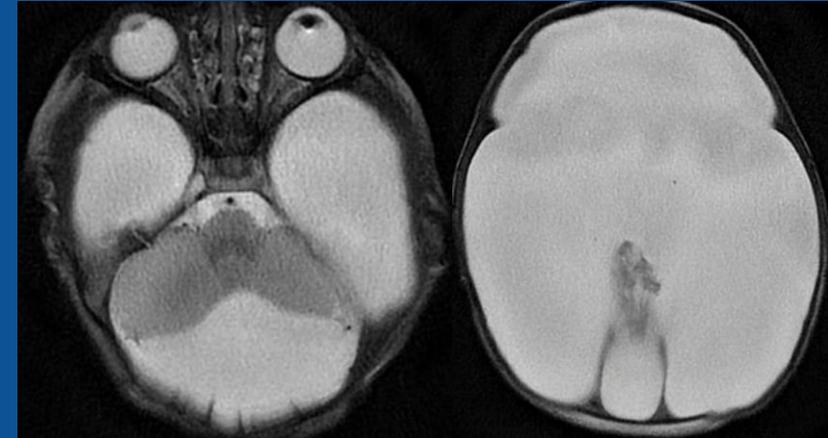


Fig. 2: RM Cerebral axial T2WI, Hidranencefalia con ausencia de hemisferios cerebrales. Se observa la persistencia del cerebelo, tronco encefálico y ambos tálamos.

Discusión

Si bien la patogenia de la hidranencefalia es aún de origen incierto, se sostiene que las alteraciones del circuito vascular anterior son las que desarrollan el cuadro. La etiología es multifactorial y comprende desde anomalías cromosómicas en el gen COL4a, infecciones (TORCHs) hasta exposición a toxinas maternas. Asimismo cabe establecer los diagnósticos diferenciales con patologías de mayor incidencia como la hidrocefalia severa, holoprosencefalia y esquizencefalia.

Conclusión:

Si bien la hidranencefalia es una patología extremadamente infrecuente, se remarca la importancia de los controles preconcepcionales y prenatales, siendo necesario establecer el diagnóstico prenatal por US, RM Fetal y RM postnatal para delinear la extensión del compromiso encefálico.