

ABSTRACT

The hydranencephaly represents the most severe destructive CNS lesions, followed by porencephaly and schizencephaly. It is one of the brain malformation that occurs from the end of the third trimester of pregnancy until 2 years of age, characterized by ischemic compromise, especially in the anterior cerebral circulation, which leads to destruction of brain parenchyma and cavitation. We report the case of a pregnant 16-year-old with prenatal ultrasound diagnosis of hydranencephaly, confirmed by CT scan post birth. This article is presented by this disease have low incidence, with 1 to 2 cases per 10,000 births.

Key words: hydranencephaly, pregnancy.

RESUMEN

La hidranencefalia representa la más severa de las lesiones destructivas del SNC, seguida de la porencefalia y de la esquizencefalia (1). Es una de las malformaciones cerebrales que se presenta desde el final del tercer trimestre de gestación hasta los 2 años de edad, caracterizada por compromiso isquémico, especialmente en la circulación cerebral anterior, que induce a destrucción del parénquima cerebral y cavitación. Se presenta el caso de una gestante adolescente de 16 años de edad con diagnóstico ecográfico prenatal de hidranencefalia, confirmado por estudio tomográfico post nacimiento. Se presenta el presente artículo por tener baja incidencia esta patología, siendo 1 a 2 casos por cada 10 000 nacimientos.

Palabra clave: hidranencefalia, gestante.

Universidad Nacional Hermilio Valdizán.

Facultad de Medicina – Escuela Profesional de Odontología
Huánuco - Perú

Conflicto de intereses: Ninguno
Financiamiento: Ninguno

Recibido: 10 noviembre de 2017
Aceptado: 7 de diciembre de 2017

¹ Médico Gineco-obstetra-ecografista

^b Docente de la E.A.P. Medicina Humana. UNHEVAL

Correspondencia a:
bernardocristobal9@hotmail.com

Citar como:
Venturo-Castro, W.
Hidranencefalia. Rev Peru Invest Salud. 2017;1(1):52-57

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones del sistema nervioso central se clasifican en dos tipos de trastornos:

1.- Trastornos de la organogénesis:

a) Trastornos en el cierre del tubo neural: anencefalia, encefalocele, b) Trastornos de la diverticulación: displasia septoóptica, holoprosencefalia, c) Trastornos de la proliferación: microcefalia, macrocefalia, d) Trastornos de la sulcación y migración: lisencefalia, esquizencefalia, heterotopias, ploimicrogiria, e) Trastornos destructivos: hidranencefalia, porencefalia, esquizencefalia, secundaria a procesos infecciosos.

2.- Trastornos en la histogénesis: Esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, enfermedad de Sturge-Weber, neoplasias, lesiones vasculares¹.

La hidranencefalia integra un grupo de malformaciones cerebrales que varían en tiempo de aparición, patogénesis y organización de cualquier remanente cerebral que persista² se forma una gran cavidad parenquimatosa cerebral que no se comunica con el espacio subaracnoideo, con una marcada reducción de la masa cerebral que es reemplazado por líquido cefalorraquídeo^{2,3}. Este defecto generalmente ocurre in útero por un proceso destructivo a mitad de la gestación, después de la formación del telencéfalo.

El tamaño de la cabeza y los reflejos espontáneos del niño tales como aspirar, tragar, llorar y el movimiento de los



Figura 1. Con ecografía 2D se aprecia el pedúnculo, tálamo, plexos coroideos y cerebelo

brazos y las piernas pueden parecer normales. Sin embargo, unas semanas después el niño comienza a sentirse irritable y muestra hipertensión.

Pasado algunos meses de vida aparecen las convulsiones e hidrocefalia. Otros síntomas pueden incluir problemas visuales, ausencia de crecimiento, sordera, ceguera, cuadriparesia espástica y retraso mental.

Generalmente los rasgos faciales son normales, lo cual difiere con otras malformaciones del sistema nervioso central. Los

déficits motores focales dependen de la ubicación y extensión de la lesión, siendo contralateral.

Etiología

Aún no ha sido establecida del todo, y una de las teorías más aceptadas es aquellas que plantea la oclusión bilateral de las arterias carótidas internas. Según ésta, la destrucción cerebral resulta de la obstrucción temprana del flujo sanguíneo en áreas que irrigan las arterias carótidas internas de manera bilateral⁴, aumentando la resistencia al flujo lo que conlleva a hipoxia y degeneración progresiva del parénquima cerebral⁵, siendo ambos hemisferios reemplazados por líquido cefalorraquídeo y cubiertos por las leptomeninges y duramadre⁶. Las regiones irrigadas por el sistema vertebral, incluyendo las porciones basales de los lóbulos occipital y temporal, hipocampo, amígdala, tronco cerebral y cerebelo, generalmente permanecen intactas^{7, 8}. Debido a que los ventrículos ya han sido formados, la hoz del cerebro está presente⁹.

Dentro de las múltiples causas que conducen a la lesión isquémica de las carótidas internas, se describen a las infecciones virales como las más implicadas, entre ellas al herpes virus, parvovirus, citomegalovirus, orbi virus, bunyavirus, virus de la peste, toxoplasmosis congénita¹⁰ y otros; otra posible etiología son los procesos tóxicos (alcohol)^{3, 11} o genéticos (síndrome de Fowler, enfermedad de Border, síndrome de PEHO, etc.)^{12, 13, 14}.



Figura 2. Cerebelo con Doppler color

Se considera que los agentes etiológicos descritos, originan una alteración de la circulación anterior cerebral con necrosis y destrucción de la masa cerebral y posterior cavitación. Se encuentra necrosis de las placas germinales del sistema nervioso central e infiltración de células inflamatorias, especialmente macrófagos¹⁵. La prevalencia de la

hidranencefalia depende del tipo de agente y del estado inmunitario materno¹³.

El tiempo de sobrevivencia en ésta patología, depende del compromiso anatómico y de la preservación de las conexiones entre ellas. La atrofia talámica e hipoplasia de los pedúnculos cerebrales con ausencia de las pirámides medulares tienen una sobrevivencia menor¹¹.



Figura 3. Ecografía prenatal muestra estructuras de la base de craneo y la hoz del cerebro

La hidranencefalia se puede presentar posterior a una encefalopatía multiquística, ya que en esta también hay una lesión vascular severa de base¹⁵. Se han publicado pocos casos con sobrevivencia a largo plazo. La mayoría de los infantes con Hidranencefalia mueren en los primeros días de vida, pero se han reportado casos con mayor sobrevivencia. Miur¹⁶ reporta tres casos uno de ellos murió a los 18 meses y los dos restantes a los dos años de edad. Hoffman¹⁶ reporta un niño de 7 años, este ha sido el de más larga sobrevivencia reportado.



Figura 4. TAC Cerebral post natal muestra hoz del cerebro

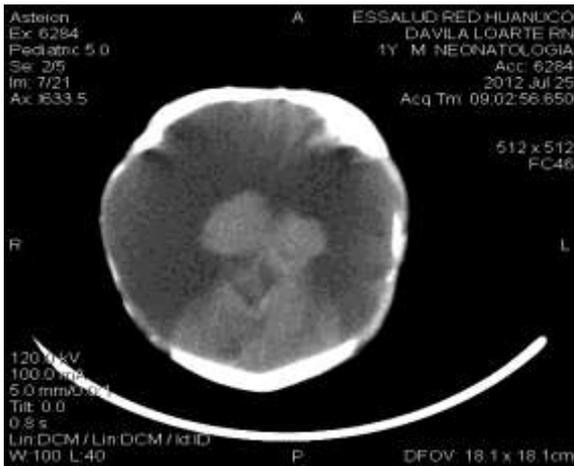


Figura 5. TAC muestra corte a nivel del tálamo, se observa plexos coroideos normales, algunas zonas de corteza occipital y en la región anterior segmento de la hoz del cerebro



Figura 6. Ecografía de cabeza en 3D

REPORTE DE UN CASO

Paciente gestante, adolescente de 16 años, soltera, referida de la ciudad de Tingo María con el diagnóstico feto con hidranencefalia por ecografía. Antecedentes de importancia: Fecha de última regla: 20-10-11, fecha probable de parto: 27-7-12, GOP0000. Sin antecedentes patológicos y familiares de importancia.

Al examen:

PA: 110/60 mmHg, FC: 70 x' FR: 20 x' T°: 36.5°C Peso: 55,500 kg, Talla: 1,48 m. Piel y mucosas: Conserva humedad y color. Sistema linfático: No adenopatía. Mamas: No tumores, secretantes. Abdomen: Aumentado de volumen por gestación. Obstétrico: AU: 34 cm, feto: en

longitudinal cefálico izquierdo por la maniobra de Leopold, presentación flotante, con la maniobra de Zangemeister se demuestra incompatibilidad céfalo-pélvica. FCF: 147 x', con movimiento fetal conservado. Tacto vaginal: vagina: promedio, cervix: corto, borramiento: 30 %, altura de presentación: -4, cefálico. PRU: negativo.

Impresión Diagnóstica:

Primigesta de 39,5 semanas por FUR y 39 semanas por ecografía sin trabajo de parto. ARO: Gestante adolescente, Incompatibilidad céfalo-pélvica e Hidranencefalia fetal.

Plan de trabajo:

Análisis de laboratorio, monitoreo materno fetal, ecografía obstétrica y perfil biofísico.

Tratamiento:

Monitoreo materno fetal. Hospitalización.

Resultados de laboratorio:

Hb: 12,2 g%, Hto 36%, GS y RH A+, Creatinina 0,50 mg%, Glucosa 75mg%, Urea: 17 mg%, Hemograma plaquetas: **281,000/mm**, TS: 1,30', TC 5'30", VDRL no reactivo.

Test no estresante:

Reactivo.

ECO obstétrico:

Cabeza muestra ausencia de corteza cerebral lo cual está ocupado por líquido, con presencia de cuerpo calloso, pendúnculo cerebral, plexo coroideos, cerebelo. BDP: 99,5 mm (40s6d), CC 361,5mm, CA 348,1mm (38s 5d), LF 72,6mm (37s1d). Ponderado fetal: 3625gr. Sexo fetal: XY. Placenta de implantación fúndica posterior izquierda, con un espesor de 34 mm, grado III/III según Grannum. Cordón umbilical con AVA, espesor de 16,1 mm. Líquido amniótico con un pozo mayor de 82 mm, ILA: 266 según Phelan.

Perfil biofísico:

8/8 según Manning modificado.

Diagnóstico:

Gestacion unica en cefalico de 39+/-1 semana por BF, Hidranencefalia fetal y Polihidramnios leve



Figura 7. Ecografía de hidranencefalia.



Figura 10. Facie fetal.

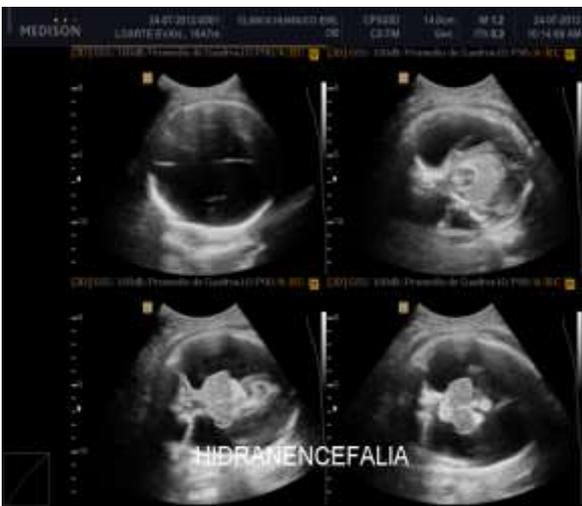


Figura 8. Ecografía de hidranencefalia.



Figura 11. Facie normal en ecografía 3D.



Figura 9. Base de cráneo.

EVOLUCIÓN

Estando hospitalizada, la paciente inicia trabajo de parto, se decide cesárea; nace un bebe de sexo masculino, con un perímetro cefálico de 37 cm., perímetro torácico 34 cm, peso: 3505 gramos, talla 50 cm, Apgar al minuto 5, Apgar a los cinco minutos 9, FCF: 144 x', FR: 56 x', polihidramnios.

Se realiza la TAC cerebral al recién nacido, como se puede ver en las siguientes fotos, donde se aprecia ausencia de los hemisferios cerebrales las cuales están llenas por líquido céfalo raquídeo, vistas tanto en las placas sin y con contraste, además se visualiza la hoz del cerebro, parte de la corteza occipital, tálamo, plexos coroideos, en base de cráneo se aprecia tronco cerebral (protuberancia) y cerebelo.



Figura 12. TAC muestra corte a nivel de la base del cráneo, se observa tronco cerebral (protuberancia) y una fosa posterior normal incluyendo el cerebelo.

DISCUSIÓN

Esta patología fue descrita por primera vez por Cruveilhier en 1856 y el término hidranencefalia lo implantó Spielmeyer en 1904. Es una de las patologías del sistema nervioso central más complicada con mal pronóstico. Se produce después de la formación completa del cerebro y del sistema ventricular cerebral, usualmente en el segundo trimestre del embarazo hasta los 2 años de edad¹¹.

Las lesiones postnatales comparten la misma fisiopatogenia con similar apariencia imagenológica². Se han descrito casos de hidranencefalia posteriores a hemorragia intra ventricular e hipoxia prolongadas³. Durante el periodo de destrucción se pueden visualizar hemorragias y masas de tejido en el interior del cerebro, gracias a que los ventrículos ya están formados se conserva la hoz del cerebro. El cerebelo, el cerebro medio, el tálamo, ganglios basales, plexos coroideos y parte de la corteza occipital están conservados al estar irrigados por la circulación cerebral posterior, pero en un 25% de casos, estas estructuras pueden estar comprometidas, ya que su irrigación puede depender de la arteria cerebral anterior¹⁷.

En nuestro caso, es un paciente recién nacido diagnosticado de hidranencefalia antes del nacimiento por ecografía 2D y 3D y confirmada por TAC cerebral post nacimiento, que se correlaciona con la presentación clínica. Es referido a un hospital de mayor complejidad, con un compromiso importante del neurodesarrollo.

La literatura es escasa respecto a estos pacientes, a su calidad de vida, pronóstico y supervivencia, sólo se encuentra reporte de casos o estudios experimentales.

Se deben describir los pocos casos que encontramos en nuestras instituciones para investigar más sobre su fisiopatología, diagnóstico, prevención, tratamiento, pronóstico y sobrevida, darle mejor calidad de vida mientras sobrevivan, ya que ésta patología es mortal.

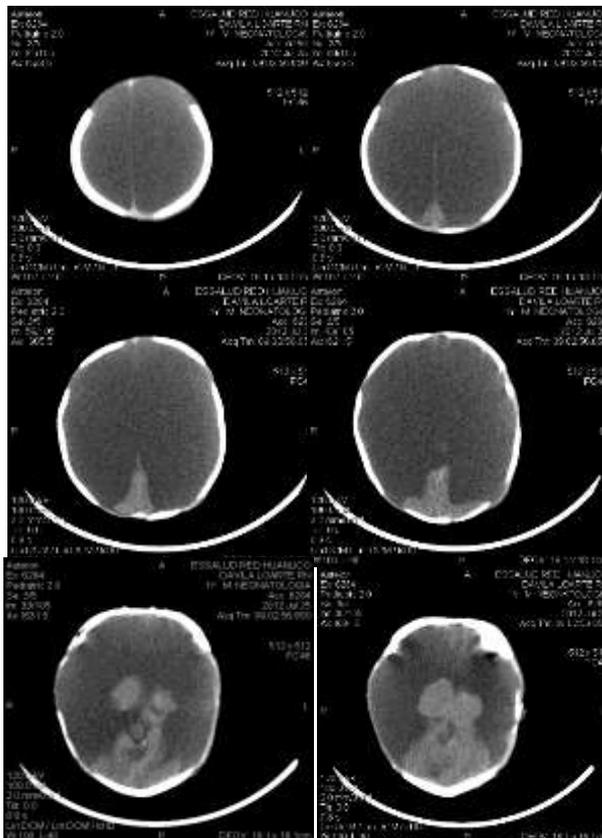


Figura 13. TAC cerebral muestra lesiones del caso reportado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ramos JM, Ferrer M, Carreras E, Farrán I, Borrell A. Ecografía Obstétrica: Criterios Bimétricos y Funcionales. *Malformaciones Fetales*.12: 287.
2. McAbee GN, Chan A. et. al. Prolonged survival with hydranencephaly: report of two patients and literature review. *Pediatric neurology* 23:80-84. 2000.
3. Wintour EM, Lewitt M. et. al. Experimental hydranencephaly in the ovine fetus. *Acta neuropathology* 91: 537-544. 1996.
4. Moore K, Persaud T. *Embriología Clínica*. Sexta Edición. México D.F:McGraw-Hill Interamericana; 1999.
5. Carrera J, Kurjak A. *Medicina del embrión*. Barcelona: Masson; 1997.
6. Kurtz A, Johnson P. Hydranencephaly. *Radiology* 1999; 210: 419-422.
7. Wigglesworth J. *Perinatal Pathology*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1984.
8. Thomas C, Wheeler MD, Anth Dao, MID, Philippe Jeanty, MD, PhD. Hydranencephaly. Department of Obstetrics&Gynecology, Vanderbilt University Medical Center. [www.thefetus.net/sections/articles/central nervous system/Hydranencephaly Thomas Wheeler.htm](http://www.thefetus.net/sections/articles/central_nervous_system/Hydranencephaly_Thomas_Wheeler.htm) (revisada el 01/08/2000).
9. Gordon I, Ross F. *Diagnostic Radiology in Pediatrics*. London: Butterworths; 1977.
10. *Rev. chil. pediatr.* vol.82 no.5 Santiago oct. 2011, 82 (5): 419-425.
11. O'Leary CM. Fetal alcohol syndrome: Diagnosis, epidemiology and developmental outcomes. *J Paediatr. Child Health* 40: 2-7. 2004.
12. Helsey JH, Allen N. et. al. The morphogenesis of hydranencephaly. *J. Neurological Sciences* 12:187-217. 1971.
13. Mori F, Nishie M. et. al. Hydranencephaly with extensive periventricular necrosis and numerous ectopic glioneuronal nests. 45th Annual Meeting of the Japanese Society of Neuropathology.
14. Barlow RM. Morphogenesis of hydranencephaly and other intracranial malformations in progeny of pregnant ewes infected with pestiviruses. *J. Comparative Pathology* 90: 87-98. 1980.
15. Laurichesse-Delmas H, Beafre AM. et. al. First trimester features of fowler syndrome (hydrocephaly-hydranencephaly proliferative vasculopathy). *Ultrasound Obstet Gynecol* 20: 612-615. 2002.
16. Miur, C. (1959). Hydranencephaly and Allied Disorders. A study of cerebral defect in Chinese Children. *Arch. Dis. Child*, 34:231.
17. Bronsteen Richard; Comstock Christine. Central Nervous System Anomalies. *Clinics in Perinatology*. 2000;27 (4): 791-812.