



UNIVERSIDAD LAICA ELOY ALFARO DE“MANABÍ”

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

CARRERA DE RADIOLOGÍA E IMAGENOLOGÍA

ANÁLISIS DE CASO

**PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
LICENCIADO EN RADIOLOGÍA E IMAGENOLOGIA**

TEMA:

**“HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS DE
HIDRANENCEFALIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO”**

AUTORA:


MARTHA MARIUXI MERO ALCIVAR

TUTORA:

Dra. MERCEDES DELGADO CARRILLO

MANTA-MANABÍ-ECUADOR

AGOSTO - 2018

	NOMBRE DEL DOCUMENTO: CERTIFICADO DE TUTOR(A).	CÓDIGO: PAT-01-F-010
	PROCEDIMIENTO: TITULACIÓN DE ESTUDIANTES DE GRADO.	REVISIÓN: 1 Página II de 46

APROBACIÓN DEL TUTOR

En calidad de docente tutor(a) de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Laica “Eloy Alfaro” de Manabí, certifico:

Haber dirigido y revisado el trabajo de titulación, cumpliendo el total de **400 horas**, bajo la modalidad de **ANÁLISIS DE ESTUDIO DE CASO**, cuyo tema del proyecto es **“HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS DE HIDRANENCEFALIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO”**, el mismo que ha sido desarrollado de acuerdo a los lineamientos internos de la modalidad en mención y en apego al cumplimiento de los requisitos exigidos por el Reglamento de Régimen Académico, por tal motivo **CERTIFICO**, que el mencionado proyecto reúne los méritos académicos, científicos y formales, suficientes para ser sometido a la evaluación del tribunal de titulación que designe la autoridad competente.

La autoría del tema desarrollado, corresponde a la señorita: **MARTHA MARIUXI MERO ALCÍVAR**, estudiante de la carrera de **RADIOLOGÍA E IMAGENOLOGÍA**, período académico 2017- 2018(2), quien se encuentra apto para la sustentación de su trabajo de titulación. Particular que certifico para los fines consiguientes, salvo disposición de Ley en contrario.

Lugar, 9 de Julio del 2018.

Lo certifico,

Docente Tutor(a)

Dra. Mercedes Delgado Carrillo

APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso, sobre el tema **“HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS DE HIDRANENCEFALIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO”** de la Srta. **MERO ALCIVAR MARTHA MARIUXI**, luego de haber dado cumplimiento a los requisitos exigidos, previo a la obtención del título de Licenciatura en Radiología e Imagenología.

Calificación_____

Dr. Víctor Chávez Guerra
Presidente del Tribunal

Calificación _____

Dra. Patricia Gómez
Vocal 1

Calificación_____

Dra. Verónica Castillo
Vocal 2

Calificación_____

Manta, 9 de Agosto del 2018

DECLARACIÓN DE AUTORIA

Yo, **MERO ALCIVAR MARTHA MARIUXI** portadora de la cedula de ciudadanía N°130892498-2 declaro que los resultados obtenidos en el Análisis de Caso titulado **“HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS DE HIDRANENCEFALIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.”** que presento como informe final, previo a la obtención del Título de **LICENCIADO EN RADIOLOGIA E IMAGENOLOGÍA** son absolutamente originales, auténticos y personales.

Declaro en honor a la verdad que el trabajo de estudio caso aquí descrito es de mi autoría, que no ha sido previamente presentado para ningún grado o calificación profesional, y he consultado las referencias bibliográficas que se incluyen en este documento que me han servido de guía para mi investigación al igual que las conclusiones y redacción del documento son y serán de mi autoría.

A través de la presente declaración cedo mis derechos de propiedad intelectual correspondientes a este trabajo a la Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí.

Manta, 9 de Agosto del 2018

AUTOR:

Martha Mariuxi Mero Alcívar

DEDICATORIA

Este trabajo fue realizado con mucha responsabilidad y amor a mi carrera, dedico este trabajo a mi familia y en especial a mi hijo amado Alex Daniel quien a pesar de su corta de edad me ha apoyado mucho y ha sido mi fortaleza para no decaer a pesar de las adversidades.

A mi padre, Franklin Mero, por todos sus sacrificios y amor hacia mí que a pesar de estar tan lejos siempre me daba buenas vibras y ánimo para seguir y no darme por vencida nunca. A mi hermano menor Erick quien se convirtió en mi segundo apoyo para lograr mi objetivo. Todo esto se lo debo a ustedes. Los amo mucho.

Y por último creo que nada de esto sería posible sin mi fuerza, mis ganas de luchar día a día para lograr cumplir mis metas, fue dura la travesía que solo Dios sabe lo duro que fue pero sé que todo esfuerzo tiene sus recompensas

AGRADECIMIENTO

*A través de este trabajo investigativo pude entender que si todo se hace con esfuerzo y dedicación podrás obtener buenos resultados, y como lograrlo la clave es no dejar que te derroten sino a luchar por lo que quieres, por eso agradezco a Dios sobre todo que me ha ayudado siempre, a mi familia y mi hijo que han estado ahí apoyándome para no decaer sino siempre levantarme ante cualquier adversidad de la vida. Por todo ello
gracias*

Es un placer haber estudiado en esta universidad agradezco a ella también, a cada uno de los docentes que nos apoyaron, que nos formaron como profesionales para salir de la universidad como grandes héroes y vencedores de esta sociedad, y ahora depende de nosotros cultivar esos conocimientos y hacerlo surgir en el ámbito laboral.

También agradezco a mi tutora que estuvo siempre ahí guiándome para obtener una buena investigación y presentación ante ustedes.

Gracias, Dios los bendiga

INDICE

APROBACIÓN DEL TUTOR	II
APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR	III
DECLARACIÓN DE AUTORIA	IV
DEDICATORIA	V
AGRADECIMIENTO	VI
INDICE	VII
RESUMEN	VIII
ABSTRACT	IX
CAPITULO 1	- 1 -
1.Justificacion.	- 1 -
CAPITULO II	- 6 -
2.-Informe del Caso.....	- 6 -
2.1 Definición del caso	- 6 -
2.1.1 Presentación del caso.	- 6 -
2.1.2-Ambitos de Estudio.....	- 9 -
2.1.3 Actores Implicados	- 9 -
2.1.4 Identificación del Problema.	- 10 -
2.2 Metodologia	- 11 -
2.2.1 Lista de Preguntas	- 11 -
2.2.2 Fuentes de Información.....	- 11 -
2.2.3 Técnicas para la recolección de Información.....	- 11 -
2.3 Diagnóstico	- 12 -
CONCLUSIONES	
BIBLIOGRAFÍA	
ANEXO	

RESUMEN.

La Hidranencefalia es una de las malformaciones cerebrales caracterizada por compromiso isquémico, especialmente en la circulación cerebral anterior, que induce a destrucción del parénquima cerebral y cavitación, en otras palabras la hidranencefalia es la ausencia de los hemisferios cerebrales que son sustituidos por una estructura similar a un saco que contiene líquido cefalorraquídeo y generalmente con el cráneo y las meninges intactas. La incidencia es de 1 o 2 por 10.000 nacidos vivos. La sobrevida a largo plazo de estos pacientes es menor que en la población general.

Se presenta el caso de un paciente neonato femenino de aproximadamente 4 semanas, que nace por parto eutócico a las 38 semanas sin aparentes complicaciones, producto de la primera gestación de madre de 28 años. Con antecedentes patológicos familiares. Antecedentes patológicos personales de convulsiones por varios días con 1 semana de estados febriles, llantos incontrolados, succión débil, irritabilidad, cuadro icterico y dificultad respiratoria antes y durante su ingreso. Se le realizo exámenes de laboratorio que fueron realizados durante los primeros días de su ingreso y varios estudios de imágenes para conocer el origen etiológico de las convulsiones y donde se le diagnostica Hidranencefalia. Las manifestaciones clínicas se presentaran al nacer y su tiempo de aparición variaran de un paciente a otro. Hay que realizar un diagnóstico diferencial pues sus manifestaciones clínicas y de imagen pueden tener similitud con algunas patologías como la Porencefalia o Holoprosencefalia. Se han descrito que los criterios radiológicos o de imagen serán la clave para diferenciar entre patologías neurológicas que la relacionan.

PALABRAS CLAVES

Hidranencefalia, Porencefalia, Holoprosencefalia, Tomografía computarizada

ABSTRACT.

Hydranencephaly is one of the cerebral malformations characterized by ischemic involvement, especially in the anterior cerebral circulation, which induces brain parenchymal destruction and cavitation, in other words the hydranencephaly is the absence of the cerebral hemispheres that are replaced by a structure similar to a sac containing cerebrospinal fluid, and usually with the skull and meninges intact. The incidence is 1 or 2 per 10,000 live births. The long-term survival of these patients is lower than in the general population.

We present the case of a female neonate patient of approximately 4 weeks, who was born by eutocic delivery at 38 weeks without apparent complications, product of the first gestation of a 28-year-old mother. With family medical history. Personal pathological history of convulsions for several days with 1 week of febrile states, uncontrolled crying, weak suction, irritability, icteric picture and respiratory difficulty before and during admission. He underwent laboratory tests that were performed during the first days of his admission and several imaging studies to know the etiological origin of the seizures and where he was diagnosed with Hydranencephaly. The clinical manifestations will appear at birth and their time of appearance will vary from one patient to another. A differential diagnosis must be made because its clinical and image manifestations may be similar to some pathologies such as Porencephaly or Holoprosencephaly. It has been described that the radiological or image criteria will be the key to differentiate between neurological pathologies that relate it.

KEYWORDS

Hydranencephaly, Porencephaly, Holoprosencephaly, Computed Tomography

CAPÍTULO 1

1. JUSTIFICACION.

La hidranencefalia es una anomalía congénita cerebral grave y relativamente rara caracterizada por la ausencia unilateral completa o casi total de la corteza cerebral dentro de un cráneo normal con las meninges totalmente intactas. La hidranencefalia puede ser bilateral pero también puede afectar solo a un hemisferio es aún más rara que la forma bilateral y en algunos casos permite un mejor pronóstico (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). Hasta la fecha se informan 9 casos de hemihidranencefalia en la literatura mundial, resaltando en todos ellos la rareza del padecimiento. (Zamora Bastidas, Rivera Rivera, & Alegria Portilla, 2013 -Sept, pág. 265).

En los hemisferios cerebrales se da una destrucción cortical por un grave proceso encefaloclástico, en particular por una lesión focal hipóxico-isquémica, lo cual lleva a que el lugar que ocupaba el tejido destruido sea sustituido en gran parte por espacios llenos de LCR. (Zamora Bastidas, Rivera Rivera, & Alegria Portilla, 2013 -Sept).

En la HE el individuo tiene el 5% o 15% del material cerebral en la cavidad craneal, el resto de la cavidad el 85% está ocupado por LCR. (P.Lapierre, 2010, pág. 141) Es una de las formas más graves de anomalía cortical cerebral en esta condición los hemisferios cerebrales están completamente o casi desaparecidos, afectando principalmente al prosencéfalo (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014) Las Regiones irrigadas por el sistema vertebro-basilar generalmente permanecen intactas en la HE. (Marin Marin & Robayo, 2010). Pero un 20% de los fetos puede presentar una ACP alimentada por la ACI, ocasionando la injuria del lóbulo occipital de igual forma se encuentra persistencia de algunas áreas basales de los lóbulos frontales, debido al flujo desde las arterias oftálmicas. (Lacunza Paredes & Correa Lopez, 2014 abril).

Afecta a individuos de todo el mundo sin importar su género u origen étnico. Aunque la literatura médica lo atribuye al masculino con una diferencia de (5:3). (Zamora Bastidas, Rivera Rivera, & Alegria Portilla, 2013 -Sept). De acuerdo a los datos epidemiológicos se describía con una incidencia menor de 1 en 10.000 RN (Marin Marin & Robayo, 2010) .En la actualidad la incidencia ha aumentado quizás por el desarrollo de

las nuevas técnicas de imagen. Su incidencia es de 1 a 2 casos por 10.000 RNV. (Willians, 2018). La incidencia en todo el mundo es del 0,2% en las autopsias de bebés. (Onankpa BO, 2014, pág. 252).

Global Foundation for Hydranencephaly, publico estadísticas que representan solo 1 caso en 250.000 RN solo en los Estados Unidos. En países latinoamericanos como Colombia el Hospital San José de Bogotá, entre 2010 y 2013 diagnosticaron 236 fetos malformados a través del US, registrando 4 casos de HE (Saulo Molina, Ospina, Parra Meza, Garcia, Rojas Arias, & Acuña Osorio, 2015, pág. 685).

En el Ecuador se tiene poca información estadística con respecto a esta patología, pero médicos especialistas realizaron una investigación de 100 anomalías desde septiembre del 2013 a Septiembre del 2014 en la cual se constató la presencia de un caso de HE en el Hospital Baca Ortiz de Quito. (Alarcon Medina, Parra Parra, & Trujillo Jacome, 2014). En el 2016 el Hospital General de Macas tras la realización de ecografías transfontanelar en los RN ingresados evidenciaron 3 casos de HE identificados. (Pillco Guaman, 2016, pág. 40).

No está definido en qué momento exacto se produce esta anomalía. La mayoría de los informes de casos han sido diagnosticados entre la 13era y la 26ta semana de embarazo. La literatura médica mundial sugiere que la alteración se produciría el 2do trimestre de la gestación, el momento en que los hemisferios y la hoz del cerebro ya se han formado. El daño isquémico ocurre más tarde en el 3er trimestre. Sin embargo hay informes de pacientes con HE diagnosticados muy temprano en el 1er trimestre, antes de la 12ma semana gestacional. Esto plantea la posibilidad de que el evento patológico que causa HE pueda ocurrir muy temprano en la fase neurogénica. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014)

Aunque la etiología aún no ha sido establecida del todo, la mayoría de los investigadores apoyan la hipótesis de que el daño cerebral en HE está relacionado con la oclusión temprana bilateral de las ACI en un 60% (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). La oclusión se produce entre la 8va y la 12ma semana gestacional, como el principal mecanismo patogénico. (Cecchetto, Milanese, Giordano, & Viero, 2013).

De acuerdo con Cecchetto et al .2013. La normalidad de las ACI en HE no excluye el posible papel patogénico en la alteración del cerebro, ya que las ACI podrían canalizarse de nuevo después de haber causado el daño cerebral severo en el 20% de casos. Sin embargo, sin evaluar las diversas hipótesis patogénicas, la oclusión de las arterias cerebrales por encima del nivel supraclinoide parece ser otra hipótesis aceptada en un 40% (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014)

De tal manera la HE está relacionada principalmente con un accidente vascular, los eventos etiológicos que pueden interferir con el desarrollo vascular normal son varios y frecuentemente informados, las infecciones virales son las principales implicadas, como parvovirus, CTV, enterovirus, virus de la peste, rubeola, ADV, el HV. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).La probabilidad de que se transmita el virus del herpes al feto es de aproximadamente 5%, pero solamente el 1% desarrolla la infección fetal. (De Lange J, Csiternas O, Diaz R, Skorka, & Rodriguez A, 2013).

También se han informado casos por exposiciones tóxicas, como el tabaquismo y el abuso de cocaína, estrógenos, el valproato de sodio, y se la ha descrito en asociación con síndromes raros. Los trastornos traumáticos después de la 12ª semana de embarazo se suman a la lista. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). Las infecciones intrauterinas como la Toxoplasmosis congénita según reportes de la literatura muestran que el 85% de los RN presentan algunas secuelas posteriores entre ella HE. (J, Avila & Rodriguez Restrepo, 2014 dic, pág. 4).

En Febrero de 2016 OMS debido a la relación del virus Zika con la HE y otros trastornos neurológicos declaró una emergencia de Salud Pública de importancia internacional. (Conocimiento sobre la infección por el virus Zika, 2017). También se ha observado HE en embarazos gemelares monocoriales, en los cuales la muerte de un gemelo provoca un cambio vascular al gemelo vivo causando HE en el feto sobreviviente.(Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). Se describe también que la disrupción vascular también es un agente causal de HE. En una institución médica de Colombia se identificaron en 4 años 41 casos por disrupción q ocasionaron 7 casos de HE, con una edad promedio materno de 22 años, mínima 15 años y máxima 38 años. La

HE se ha asociado con la edad materna joven (Pachajoa, Ariza, Isaza, & Mendez, 2015 nov, págs. 658-660).

También se han descrito casos de HE posteriores a HIV, hipoxia prolongadas y anoxia. Todas estas causas informadas podrían actuar directa o indirectamente sobre las ACI o en otros distritos, causando las profundas alteraciones cerebrales. De acuerdo con estos resultados, se debe considerar la HE no como una malformación, sino como una alteración secundaria a varios eventos patológicos, que causa isquemia en el área de la ACI. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). Por eso es importante mencionar que la prevalencia de la HE depende del tipo de agente causal y del estado inmunitario materno en un 70% (Marin Marin & Robayo, 2010, pág. 1)

La HE se manifiesta como una anomalía aislada, sin embargo, a veces se ha informado en asociación con otras afecciones. Taori et al.2011. Informaron un caso de HE asociado con afectación cerebelosa, microftalmia bilateral y colobomas. Watts et al.2008 Informaron displasia coriorretiniana y calcificaciones intracraneales. Kelly et al.2011 Informaron sobre la hipoplasia cerebelosa. Mittelbronn et al, describieron HE en asociación con polimicrogiria. Se ha informado que la HE está asociada a disfunciones como displasia renal. La HE se ha descrito también como una anomalía asociada a mutaciones genéticas tales el caso del Síndrome de Fowler caracterizado por vasculopatía proliferativa. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

Los hallazgos anatomopatológicos en HE se relacionan con la supervivencia, cuando se conservan las relaciones anatómicas e histológicas, la sobrevida es mayor en un 70%. (Marin Marin & Robayo, 2010) Ya que las causas frecuentes de la muerte en un niño con HE está relacionada con la integridad del tronco encefálico que regula aspectos vitales. El retraso del neurodesarrollo, las convulsiones resistentes a los medicamentos, la diplejía espástica, la falla grave del crecimiento y las infecciones respiratorias son características que afectan la vida de estos pacientes y son causas frecuentes de su muerte. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

El diagnóstico clínico se puede retrasar varias semanas o meses porque no hay manifestaciones clínicas evidentes al nacer. Sin embargo semanas después el niño comienza a sentirse irritable. Comienzan las convulsiones en el 85% de los casos,

acompañado de déficit motor en el 60-80%, cuadriparesis espástica en 40%, retraso mental y del desarrollo en el 50-80%, con aumento del PC y PIC (Quenta Huayhua, 2014) .

Con un Pronóstico pobre la mayoría de los casos muere en el útero, y de los pacientes que llegan a nacer, la mayoría morirá durante los primeros 2 años de vida. Se han descrito casos con mayor sobrevida. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016).Las estadísticas no identifican registros latinoamericanos que muestren pacientes adolescentes con HE, pero en México del 2014 se registra 1 en etapa de pubertad. (Barron Muñoz, Hernandez Reyes, & Serna Valdes, 2016).

Cecchetto Giovanni et al.2013. En una revisión amplia y actual de los casos recogidos entre 2000 y 2013, informa de la experiencia de 4 pacientes, 2 de los cuales experimentaron una supervivencia mayor y son los únicos a nivel mundial con mayor sobrevida: un varón de 32 años y un niño de 14 años.

La edad del diagnóstico de HE es variable debido a las manifestaciones clínicas ausentes al nacer (Mena Olmedo, Hernandez, & Carrillo, 2013).El diagnóstico postparto históricamente fue hecho por el examen neurológico y la transluminación. Ahora el diagnóstico de HE puede determinarse en el útero mediante ultrasonografía. La ecografía transfontanelar, la TC y RM se utilizan comúnmente para hacer el diagnóstico posnatal. Hoy en día la ecografía obstétrica podría ser útil en el diagnóstico prenatal de HE y muestra a las 21 y 23 semanas gestacionales la ausencia de hemisferios cerebrales, reemplazado por material ecogénico homogéneo que llena el espacio supratentorial con la preservación del tálamo, tronco encefálico y cerebelo, pero la RM cerebral sigue siendo la mejor prueba de diagnóstico posnatal. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

Los diferentes métodos de diagnóstico que existen en el campo de la Radiología e Imagenología permiten detectar sus manifestaciones, son relevantes y con gran peso para determinar la conducta a seguir, son útiles en el seguimiento a largo plazo. El presente caso tiene como objetivo dar a conocer los hallazgos y la importancia de las técnicas de imagen en el diagnóstico de la HE, ya que estos hallazgos colaboran con la impresión clínica para que se dé el diagnóstico definitivo, la buena valoración médica tanto clínica como en imagen permite evitar errores en el diagnóstico ya que la HE no es una patología común sino rara.

CAPÍTULO II

2.-INFORME DEL CASO

2.1 DEFINICIÓN DEL CASO

2.1.1 Presentación del caso.

Se presenta el caso de un neonato femenino de aproximadamente 4 semanas, que nace por parto eutócico a las 38 semanas sin aparentes complicaciones, producto de la primera gestación de madre de 28 años, con control prenatal al inicio de la gestación, parto por cesarí sin complicación alguna. Después de 4 semanas de nacida la bebe fue ingresada de inmediato por haber presentado 1 semana de estados febriles, fue automedicada con Paracetamol, acompañada también de llantos incontrolados, succión débil, cuadro icterico y dificultad respiratoria, durante su ingreso mantenía el alza térmica cuantificada se observó un episodio convulsivo tónico clónico con varios segundos de duración, las convulsiones eran repetitivas, con movimientos oculares de 1/ 30 segundos de duración, posteriormente acompañada de bradicardia no respondió a estímulos durante la valoración realizada.

Las convulsiones fueron controladas con medicación aplicada por vía intravenosa en ese momento, sin embargo todavía se presentaban las convulsiones de manera repetitiva se subió un poco más la dosis para mantener más estable la condición de la bebe, debido a la dificultad respiratoria y a la sospecha de problemas neurológicos fue sometida a varios estudios se le realizó estudios de imágenes uno de los iniciales fue la ecografía transfontanelar seguida de otros estudios complementarios como ecografía abdominal total, rayos x de tórax, y finalmente otro estudio de imagen más especial que ayudo a valorar y diagnosticar la patología como fue la TC.

Edad: 4 semanas de nacida **Sexo:** femenino **Peso:** 3.5 kg, talla de 38cm. Perímetro cefálico de 28,5 cm en el nacimiento **Vacunar:** Completas para su edad
Lugar de nacimiento: Cantón Manta

Motivo de Consulta: Crisis convulsivas repetitivas de varios segundos, Fiebre elevada con una temperatura de 38.3 grados. Dificultad Respiratoria. Succión Débil.

Antecedentes prenatales y neonatales

Madre de 28 años con embarazo controlado al principio de la gestación. Parto eutócico de 38 semanas sin complicación se realizó cesaría. Se obtiene recién nacido vivo, peso 3,5 kg, talla 38cm. Ausencia de antecedentes patológicos prenatales y neonatales.

Antecedentes patológicos familiares.

- **Madre:** aparentemente sana **Padre:** aparentemente sano. **Primo materno :** Parálisis Cerebral, Epilepsia

Examen físico general

Temperatura: 38.3 C **FC:** 112 latidos x minuto **FR:** 54 x minuto. **Saturación** 100 /con soporte de oxígeno. Mascarilla con reservorio. **Glasgow** 14/15

Examen regional

Cabeza: normal. Fontanelas abombadas. **Ojos:** pupilas Hidrióticas **Facies:** tinte icterico, Ictericia conjuntival, **Mucosa oral:** semi húmeda, **Orejas** bien implantadas

Cuello: sin adenopatías, **PA:** 85/22mmHg, **Tórax:** simétrico, expandible

Campos pulmonares: mala entrada de aire con leve dificultad respiratoria a su ingreso
Quejido audible. Tiraje subcostal. Ruidos cardiacos rítmicos, no soplos.

Abdomen: blando depresible no doloroso a la palpación, ruidos normales a la percusión, auscultación con ruidos hidroaéreos normales. **Extremidades:** Simétricas, **Región Genital:** normal, Llenado capilar lento

Se decide ingreso hospitalario para estudio etiológico. Paciente ingresa al área de pediatría después de presentar crisis convulsivas y febriles por varios días. Durante su ingreso se observó que las convulsiones eran repetitivas duraban pocos segundos. Se le administro anticonvulsivos en una cantidad de 0,1 ml de diazepam sin resultados no podían ser controladas, hasta que se administró diazepam en 0.2ml por vía intravenosa, posteriormente las convulsiones fueron cediendo al igual que los estados de temperatura. Es valorada y se pudo observar un estado irritable con disminución de los reflejos, succión y llanto débil, ictericia facial, y conjuntival y dificultad respiratoria desde su ingreso. Hipoactiva, Hipotónica .Flacidez generalizada no responde a estímulos, frialdad generalizada con llenado capilar lento mayor de 2 seg. Al momento de realizar el examen

presento una epistaxis en fosa nasal, se dio apoyo de oxígeno suplementario o de alto flujo. La paciente responde bien al mantenimiento de la diazepam. **Diuresis:** 300ml en 20 horas. Al segundo día la fiebre cedió, no las convulsiones. Médico tratante solicita exámenes de laboratorio, incluidos exámenes radiológicos iniciales como ecografía y posterior a ello se solicitara tomografía para descartar origen etiológico y definir el diagnóstico.

Se interroga nuevamente a la familia para descartar antecedentes patológicos antes o después de su nacimiento, respuesta negativa. Se realiza exámenes de laboratorio

En los resultados de exámenes de laboratorio se pudo observar ciertos parámetros, entre los que destacan

Leucocitos: 14.000 mm³, **Hematíes:** 1.020.000 mm³, **Hemoglobina:** 3.6 g/dl, **Hematocrito:** 11.3%. **Plaquetas:** 469.000mm³ **Neutrófilos:** 30,2% **Linfocitos:** 61.8%

Albumina: 3.19 **Ácido úrico** 9.85mg/dl **Globulina:** 2.43 **Proteínas totales:** 5.62

Urea: 55.1mg/dl **Procalcitonina:** 10.44 alto riesgo de Infección Sistémica Severa

Morfología eritrocítica: Hipocromía. Con los exámenes de laboratorio el Médico tratante establece diagnóstico de Sepsis, Infección bacteriana Sistémica, Neuroinfección. Convulsión a investigar y se procedió a los exámenes de imagen. Se le realiza transfusión sanguínea de 58 mililitros de concentrado de glóbulos rojos.

Se le realizo **Rx de Tórax:** no hay evidencia de anomalías en la Silueta Cardiopulmonar

El resultado de la ecografía transfontanelar cuyo informe describe: Se realizó rastreo transfontanelar anterior con la modalidad en tiempo real. Observándose

- Fontanela anterior tensa. Se aprecia elementos de la línea media con signos de ausencia de cuernos frontales de los ventrículos laterales, estructuras diencefálicas apreciables, ecos finos móviles a nivel de líquido céfalo- raquídeo. Presencia de una gran cavidad ocupada por LCR evidenciando ausencia de gran parte de la masa encefálica y de corteza debajo de fontanela.
- Cuerpo calloso poco valorable. Estructuras de la fosa posterior de difícil valoración, impresiones conservadas.

Signos sugestivos de Hidranencefalia. Correlación clínica con estudios radiológicos complementarios, sugerencia de Tomografía Computarizada. En los estudios de

Ecografía abdominal el médico concluyo en sus valoración la presencia de Signos sugestivos de Colecistitis Alitiasica pues se observó vesícula biliar distendida, paredes engrosadas, edematizadas, con signos de hiperemia al estudio Doppler. De más órganos abdominales dentro de parámetros normales.

Al tercer día se presenta otro episodio convulsivo de más de 30 segundos, con nistagmus, las convulsiones cede con Diazepam intravenoso. Luego es trasladada a otro centro médico para realizar Tomografía. Entre los hallazgos de imágenes en tomografía:

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA

Se observa una amplia aérea hipodensa ocupando la casi totalidad de la cavidad craneana, con escasa presencia de tejido cerebral en las base, ausencia de cerebro anterior, con conservación de las estructuras de la línea media, cerebelo que se observa disminuido de tamaño, ensanchamientos de suturas más hemorragia intraventricular. Lisencefalia en hemisferios occipitales y temporales derechos. Las imágenes tomográficas evidencian la presencia de una Hidranencefalia. Una vez observada las imágenes por el médico tratante determina aéreas de lesiones hipodensas frontoparietales bilaterales más áreas hiperdensas paritoccipitales bilaterales, Hemorragia intraventricular, Lisencefalia en lóbulos occipitales y temporal derecho. Diagnóstico definitivo Hidranencefalia

2.1.2-Ambitos de Estudio.

Gracias a la información recopilada de la anamnesis, examen físico, exámenes de laboratorio, y exámenes imagenológicos del paciente, el ámbito de estudio es la Hidranencefalia, sus signos, síntomas y manifestaciones imagenológicas constituyen el protocolo idóneo para un buen diagnóstico. Ambas instituciones médicas proporcionaron la información necesaria para mi estudio de caso.

2.1.3 Actores Implicados

Entre los actores implicados en nuestro caso está la paciente de 1 mes de nacida que es el sujeto de estudio que padece HE, los familiares que la acompañaron aportaron información importante, están también los médicos que llevaron el caso desde su inicio, enfermeras, y los expertos en imágenes, médico radiólogo que aporoto con su informe radiológico y que al corroborar con la clínica se dio el diagnóstico definitivo.

2.1.4 Identificación del Problema.

La Hidranencefalia es una malformación congénita que guarda similitud con algunos trastornos que afectan al SNC por las manifestaciones clínicas y también en estudios de imagen he aquí la complicación que puede surgir, para establecer el diagnóstico finalmente podrá ser corroborado con varios estudios de imagen pero será la TC y la RM quienes aclarara el diagnóstico. La literatura es escasa respecto a estos pacientes, a su calidad de vida, pronóstico y supervivencia, sólo se encuentra reporte de pocos casos o estudios experimentales. El diagnóstico de la HE suele ser tardío pues no existe manifestaciones clínicas evidentes al nacer y retrasa al diagnóstico esto resulta una desventaja pues la mayoría de los niños que la padecen ya suelen tener un pronóstico demasiado desfavorable en el momento del diagnóstico. El pronóstico de vida es pobre como se dijo ellos suelen vivir pocas semanas, meses, hasta el año y rara vez llegan a tener una sobrevida larga, considerada como una de las más complicadas que afectan al SNC. A pesar de los recientes avances en herramientas de diagnóstico para reconocer HE, persisten muchas dudas sobre los aspectos etiopatogénicos, el tiempo de inicio y a menudo se diagnostica erróneamente debido a las similitudes de HE con otros trastornos por eso es muy importante el diagnóstico diferencial.

Si el paciente presenta convulsiones es indispensable la realización de estudios de imagen para aclarar el origen de las convulsiones. El médico debe tener cuenta que un paciente con convulsiones suelen estar relacionado con problemas a nivel del SNC he aquí la necesidad siempre de solicitar la TC y especialmente la RM como un estudio completo y en base a eso dar un diagnóstico definitivo. Es importante que se describan los pocos casos que encontramos en instituciones de Salud para investigar más sobre su fisiopatología, diagnóstico, prevención, tratamiento, pronóstico y sobrevida, para ofrecer una mejor calidad de vida a estos pequeños pacientes.

2.2 METODOLOGÍA

2.2.1 Lista de Preguntas.

¿Cuáles serían los estudios imagenológicos de elección en el diagnóstico de la Hidranencefalia?

¿En el caso de un diagnóstico dudoso durante la etapa gestacional a través de la ecografía prenatal que procedimiento diagnóstico sería recomendado para obtener un diagnóstico más preciso?

¿Cuáles son los hallazgos imagenológicos más representativos en el diagnóstico postnatal en Hidranencefalia?

2.2.2 Fuentes de Información

Para el desarrollo de esta investigación varias fueron las fuentes de información. Se contó con la ayuda de datos que nos brindó las ecográficas y las tomográficas obtenidas en el centro médico y posterior valoración de un médico radiólogo, la información que obtuvimos de los profesionales de salud, la Historia Clínica y los datos proporcionados por la familia.

2.2.3 Técnicas para la recolección de Información.

Historia clínica de la paciente. Estudios realizados y demás exámenes para complementar el diagnóstico. Información de las pruebas y resultados de laboratorio. Entrevista a los profesionales y personal de salud como médicos y radiólogos especializados del Hospital Rodríguez Zambrano de Manta, además información recopilada de la Clínica del Sol quien nos aportó información sobre las imágenes realizadas y su respectivo informe radiológico. La información que proporcionó el especialista fue fundamental, también obtuvimos la ayuda de información de artículos científicos y libros.

2.3 DIAGNÓSTICO

Una vez realizado el diagnóstico clínico, la confirmación se da por resultados de los exámenes imagenológicos.

Los niños que sobreviven no muestran inicialmente signos neurológicos o clínicos evidentes. Sin embargo cuando se presentan son las crisis convulsivas las más frecuentes en un 85%. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016). Las evaluaciones seriadas durante el periodo de ingreso de un recién nacido permite reconocer los cambios funcionales, no solo motores sino también la conducta del recién nacido. (Alfredo y Quero & Alix, pág. 4). Además los datos de US fetal, hallazgos histopatológicos, el desarrollo vascular embrionario, la valoración clínica, las imágenes pre y postnatales son relevantes para el diagnóstico patogénico de HE. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016)

Durante la etapa gestacional la HE se diagnostica con frecuencia con la ecografía obstétrica; también llamada ecografía morfológica es la primera aproximación al diagnóstico y sospecha de defectos fetales este constituye el estudio estándar de referencia en la evaluación fetal. (Rencoret, Ortega, & Pinto, 2015).

Guillermo Guzmán et al. 2016 afirma que la ecografía prenatal en HE puede demostrar un proceso destructivo en curso, como el daño hipóxico-isquémico, hemorragia severa, u otros procesos que producen un daño difuso, y que finalmente determinarán la alteración. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016). El estudio Doppler en este tiempo es fundamental para el diagnóstico de esta patología. (Mena Olmedo, Hernandez, & Carrillo, 2013). Con ella se obtiene valiosa información de la perfusión cerebral y la detección de malformaciones arteriovenosas. (Veloz Figuero, 2015). A través de la ecografía prenatal nos muestra la ausencia de parénquima cerebral supratentorial, el cual es reemplazado por líquido hipoecogénico (Lacunza Paredes & Correa Lopez, 2014 abril). Con preservación de las estructuras de la fosa posterior, cerebro medio, lóbulos occipitales, tronco encefálico y núcleos de la base. La macrocefalia ocurre como resultado de la producción del LCR. (Ilabaca Pavez, Koller Campos, & Aros Ojeda, 2005). Los plexos coroideos pueden o no estar presentes. Los

tálamos están presentes, aunque pueden ser hipoplásicos. Según Sepúlveda se muestran cambios hemorrágicos en la etapa prenatal, visualizándose líquido denso homogéneo producto de la licuefacción del parénquima cerebral y que a las pocas semanas se visualiza como líquido hipoecogénico, se observa ausencia de ecos anteriores y medios en HE que la diferencia de la Hidrocefalia (Lacunza Paredes & Correa Lopez, 2014 abril).

Al analizar de manera cualitativa los hallazgos de HE por imagen prenatal a través de la ecografía encontramos que existe una buena correlación con los estudios postnatales como la TC Y RM (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). La detección y precisión que tiene el US para las malformaciones congénitas cuando son realizadas por un médico con experiencia es alta al igual que la RM (Vigna Sanchez, 2018)

Después del nacimiento la ecografía transfontanelar pueden detectar la ausencia de tejido cerebral debido a que el cerebro debajo de la fontanela es claramente visible permite detectar su ausencia y diferenciarla de otras patologías. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016). En los estudios ecográficos transfontanelar es ideal tener un equipo ecográfico de alta resolución 2D, en tiempo real. Su calidad y la precisión diagnóstica depende de varios factores: un buen equipo de ecografía, el uso de transductores adecuados, uso de protocolos de exploración adecuados, utilización de varias ventanas acústicas y no menos importante la experiencia del examinador, que debe conocer la anatomía ecográfica normal, la maduración del cerebro, y las anomalías frecuentes del cerebro del recién nacido El transductor debe ser lo suficientemente pequeño para caber en la fontanela anterior del recién nacido a término o prematuro. La Ecografía Transfontanelar es la técnica de elección para la evaluación intracraneal de recién nacidos y lactantes hasta la cierre de las fontanelas, por la ausencia de radiación ionizante, la portabilidad, bajo costo y diagnóstico en tiempo real. La mejora tecnológica de los nuevos dispositivos y el uso de ventanas ecográficas adicionales, tales como las fontanelas posterior y la mastoides, permite una mejor evaluación de las estructuras intracraneales. La ecografía transfontanelar permite el diagnóstico diferencial de la HE de varias formaciones quísticas intracraneales neonatales Las fontanelas actúan como ventana acústica para el estudio del contenido del cráneo por ecografía (Orozco, Lostra, Cermeño, Darsanelli, & Moguillansky, Abril 20 del 2015).

Pero los exámenes de patrón de oro son la TC y RMN sin embargo, la RM es probablemente la mejor modalidad para la evaluación global de la anomalía y para la documentación exacta de restos corticales. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016). Es la más eficaz de las técnicas diagnósticas debido a su mayor capacidad para diferenciar y valorar las estructuras, tiene más sensibilidad, especificidad que la ecografía y su habilidad para dar una imagen en más de un plano que permita evaluar la extensión del daño. La RM proporciona una excelente resolución de la composición del tejido y la visualización de planos anatómicos precisos. La reconstrucción asistida por ordenador de múltiples planos puede diferenciar la hidrancia de la holoprosencefalia alobar o la hidrocefalia máxima o de otras que la relacionan, lo que da como resultado diferentes estrategias de tratamiento. (Thomas C. Wheeler, 2014) La RM se ha convertido en una herramienta de gran resolución para los problemas en imágenes tanto fetales como posnatales y muestran gran utilidad en la evaluación del cerebro (Granados, Orejuela , & Ospina, dic. 2017)

En cuanto a la TC también tiene la ventaja de evidenciar el proceso destructivo en la masa encefálica, procesos isquémicos o hipóxicos aunque su contraste no es tan definido como lo es RM pero se ha podido diagnosticar casos de HE a través de esta técnica de imagen y se pueden obtener imágenes también en diversos planos. Se usa la TC cuando no se dispone de la RM o debido a su alto costo o (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014)

Un dato sumamente importante es que en situaciones específicas se debe considerar la RMF como un examen complementario solo cuando existan dudas en el diagnóstico ecográfico prenatal, debido a las limitaciones de la ecografía o para confirmar o completar los hallazgos de imagen de US. (Vigna Sanchez, 2018). El diagnóstico inicial de HE también puede ser difícil cuando se encuentra en proceso los infartos y las hemorragias en ambos hemisferios, ya que dan imágenes ecogénicas que prestan a confusión (Dr Gutierrez.C, Aguinaga .M, Arica.C, & Del Carmen.J, 2000) Son pocos los pacientes estudiados in útero con esta modalidad diagnóstica a pesar de las ventajas documentales en la literatura mundial. (Vigna Sanchez, 2018). La RMF tiene una exactitud diagnóstica que alcanza un 92% para fetos menores de 24 semanas y para los mayores alcanza hasta un 94%, tiene mayor detalle anatómico, mejor resolución espacial,

Los avances en la RMF y neonatal tienen el potencial de arrojar más luz sobre los mecanismos de la lesión cerebral y el impacto de las hipoxias por eso es un estudio recomendado para patologías severas como HE. La RMF tiene múltiples ventajas sobre US, ya que permite una evaluación sin limitaciones (Granados, Orejuela , & Ospina, dic. 2017)

En imágenes ecográficas postnatales la HE se presenta como una gran masa quística que rellena por completo la cavidad craneal con ausencia o discontinuidad de la corteza cerebral y del eco medio, se aprecia preservación de las estructuras infratentoriales y estructuras de la línea media como la hoz del cerebro, cuerpo calloso, la cisura interhemisferica esta usualmente presente pero desviada Es típica la imagen de los tálamos protruyendo dentro de la cavidad quística. (Paz Carrillo, S, & Perez, 2011) También debido a que el cerebro debajo de la fontanela es claramente visible, la ausencia de cualquier remanente cortical en este nivel es útil en la diferenciación de una HE de hidrocefalia severa. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016).La ecografía cerebral transfontanelar en la primera y segunda semana postnatal evidenciaran hemorragia de la matriz germinal. La hemorragia reciente es típicamente ecogénica, mientras que un coágulo organizador asume una textura más transónica. La formación de capas de estos desechos puede enmascarse como tejido cortical. Finalmente, el coágulo se lisa y se convierte en un líquido anecoico característico de la Hidranencefalia. (Thomas C. Wheeler, 2014)Puede que se presente un aumento del perímetro cefálico con evidencias de fontanela anterior tensa. (Dr Gutierrez.C, Aguinaga .M, Arica.C, & Del Carmen.J, 2000).

Se puede mostrar alteraciones difusas en la densidad de la corteza y la sustancia blanca relacionada con la degeneración quística en la TC (Marin Marin & Robayo, 2010). A través de la TC se demuestra ausencia de la mayor parte de las estructuras supratentoriales, puede haber preservación variable del frontal inferior en un 40%, y lóbulos temporales. Preservación de las estructuras de la línea media, y demás estructuras infratentoriales (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016) .Se conserva la densidad de los territorios de la circulación posterior. Uno de los signos radiológicos más importantes es la ausencia del parénquima cerebral en la región cortical con una amplia aérea hipodensa llena de LCR q ocupa la casi totalidad de la cavidad craneana. Es típico observar formaciones o sacos llenos de líquidos q en las imágenes potenciadas en T1 son

hipodensos, estos sacos se muestran bien definidos pueden ser estáticos o establecer comunicación con el sistema ventricular, sus tamaños sus variados pueden tener la forma de una gran masa quística ocupando la casi totalidad de la calota craneana. (Bulnes, Aguilar, & Mendez, 2014). El 3er ventrículo no está presente en la HE. Se puede observar los ventrículos laterales fusionados a nivel de sus astas frontales o ausentes. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016).El cerebelo suele observar disminuido de tamaño o normal, con Lisencefalia, hay ensanchamientos de suturas, puede haber presencia de hemorragia intraventricular. Estas colecciones diminutas de densidad aumentada se disponen en capas en las astas occipitales, mayormente apreciadas en cortes axiales. La presencia de las HIV tiene reportes muy variables en imagen, presentándose un 35 o 40% de los casos. (Bulnes, Aguilar, & Mendez, 2014)

Para corroborar la ausencia de carótidas intracraneales la angiografía carotídea, también puede realizarse como estudio complementario, valora la perfusión vascular a través de la utilización de medio de contraste y confirma su ausencia o presencia (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016).

Los hallazgos en RM son muy parecidos a los encontrados en la TC sin embargo a través de la RM permite una mejor caracterización de las estructuras y sobre todo una documentación más exacta de los restos corticales después del cuadro destructivo permitiendo apreciar la extensión del daño. También permite una identificación más segura de la hoz y cualquier tejido cerebral supratentorial residual. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016) Los vestigios de corteza en las regiones temporal, occipital y subfrontal son mejor vistos en la RM. El espacio intracraneal ocupado por LCR se observa en RM como zonas hipointensas en las imágenes potenciadas en T1 y en T2 como zonas hiperintensas. A través de la utilización de la Secuencia FLAIR se pueden detectar mucho más las lesiones corticales y yuxtacorticales ya que revela lesiones que no pueden ser vistas en T1 o T2 (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

Para concluir de evaluar íntegramente a un paciente con HE es indispensable la realización de exámenes complementarios como el EEG es útil para confirmar la presencia y el tipo de convulsiones ya que se relaciona con su tratamiento. (Gardea Loera & Velasco Campos, 2014 vol 19,Nº1, pág. 49). En caso de hidrocefalia extrema para

diferenciarla de HE el EEG servirá porque mostrará evidencia de señales o actividad cortical. Las pruebas oculares y auditivas también son aconsejables (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

A pesar de los recientes avances en herramientas de diagnóstico para reconocer HE, a menudo se diagnostica erróneamente debido a las similitudes con varios trastornos ejemplos tenemos: (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

La porencefalia es una enfermedad sumamente extraña asociada a la HE, se caracteriza por la presencia de cavidades o excavaciones profundas en la corteza cerebral, se relaciona con la HE especialmente porque su origen también suele ser por una afectación vascular. En los hallazgos de imagen de ambas se evidencia la presencia de una masa quística en el parénquima destruido, sus tamaños pueden variar o presentarse como una gran cavidad. Estos quistes presentan atrofia de los tejidos subyacentes siendo afectado los lóbulos frontales pueden establecer o no comunicación con el sistema ventricular o presentarse como quistes cerrados. Según la literatura mundial algunos autores lo mencionan como un estadio anterior a la HE o un trastorno ocasionado después de la Porencefalia (Ledezma, Lopez, & Alvarenga, 2013, pág. 268). El diagnóstico diferencial de HE es sin embargo difícil. Con frecuencia, la preservación de la corteza frontal y parietooccipital como suele ocurrir con los quistes porencefálicos puede ser un factor importante en el diagnóstico diferencial. (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014).

Otras patologías que guardan similitud en imagen son: (Dr Gutierrez.C, Aguinaga .M, Arica.C, & Del Carmen.J, 2000). La holoprosencefalia (HPE) es una malformación cerebral compleja, resultado de la división incompleta del prosencéfalo, afectando tanto al cerebro anterior como a la cara. (Dra Mercier, 2011). La HPE alobar es una de las patologías que guarda relación en imagen con la HE en ella se observan los 2 hemisferios fusionados este es un signo radiológico en imagen de la HPE llamado signo del cerebro en torta. El diencefalo y los ganglios de la base también se muestran fusionados, existiendo un único ventrículo de localización central tan grande que realmente el signo del panake no es tan visible, haciendo que los hemisferios sean empujados hacia la periferia del cráneo quedando poco de los mismos. (L & Navarro, 2015) Existe ausencia

de las estructuras de la línea media. El cerebro suele ser más pequeño de lo normal. (Silva Soto, 2015). Presentando una circunferencia craneana pequeña. (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016). La diferencia entre HPE Alobar e HE será determinar la fusión de los tálamos y la presencia o no del 3er ventrículo, es decir la HE se asemeja a la HPE porque en ambas están ausentes el 3er ventrículo mientras que en la HE no hay fusión de las estructuras diencefálicas y núcleos de bases (Orozco, Lostra, Cermeño, Darsanelli, & Moguillansky, Abril 20 del 2015) o. Y lo más importante es la visualización de alguna porción del manto cortical en estudio por imágenes esto ayuda a diferenciarla de la HE (Dra Mercier, 2011).

Es mandatorio hacer también el diagnóstico diferencial con la Hidrocefalia severa, esta es una condición por la cual hay una absorción anormal de LCR en las cavidades del cerebro. La acumulación a menudo es causada por una obstrucción que impide el drenaje del fluido adecuado. Esta acumulación de líquido puede causar presión intracraneal dentro del cráneo. Guarda relación en imagen con la HE y para establecer el diagnóstico diferencial en esta patología siempre existe un pequeño halo de parénquima cerebral a nivel de ambos hemisferios que ayuda a diferenciarla de la HE. Dado que el tejido cortical por debajo de la convexidad ósea parietal puede ser pasado por alto en la TC, es muy importante secciones delgadas y reconstrucciones coronales pueden ser útiles en la detección de este borde. En ambas entidades la hoz está presente, los tálamos se encuentran no fusionados y se conserva el tronco aunque ha existido casos donde la una hoz puede estar incompleta o ausente en HE (Dra Micolich & Dr Guzman, 2016).

Dependiendo del nivel de la obstrucción se puede apreciar dilatación de los ventrículos, lo que nos permite diferenciarla de la HE. Puesto que la clave para distinguir la hidrocefalia de HE es la prevalencia del sistema ventricular aparte su patogénesis es diferente para ambas. (Dr Gutierrez.C, Aguinaga .M, Arica.C, & Del Carmen.J, 2000).

Es importante mencionar que las leptomeninges se encontrarán en HE mientras que epéndimo recubre el sistema ventricular en hidrocefalia. La resonancia magnética confirmara el diagnóstico entre HE de Hidrocefalia (Thomas C. Wheeler, 2014).

CONCLUSIONES

La Hidranencefalia es una de las patologías más destructivas que afectan al Sistema Nervioso es sumamente rara y de pronóstico muy desfavorable.

1. Los diagnósticos deben ser oportunos y factiblemente acertados como parte de la atención integral. El médico que atiende pacientes pediátricos debe estar entrenado en el uso juicioso de los métodos diagnósticos que le aportarán información valiosa para confirmar su sospecha clínica.
2. El diagnóstico de la HE dada su rareza y sus implicaciones se ha de realizar con extremo cuidado en la previsión de un eventual fallo del diagnóstico prenatal, la experiencia que tenga el especialista durante la evaluación de imagen es sumamente importante para evitar un error en el diagnóstico.
3. Una incidencia precisa es difícil de determinar en cuanto a esta Patología, considerando cuán similar es esta condición con otros Trastornos que afectan al Sistema Nervioso y que la relacionan por eso ha surgido muchos casos mal diagnosticados y las técnicas de diagnóstico limitadas que no eran disponibles en el pasado han hecho que la incidencia no sea totalmente precisa. Ahora con la aparición y los mejoramientos de las técnicas de Imagen se han descubierto un mayor número de casos de Hidranencefalia y al mismo tiempo ha permitido detectar la patología en etapas tempranas de la gestación todo esto se hace posible con el empleo de las técnicas de imagen y sobre todo utilizando la técnica correcta para una mejor valoración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alarcon Medina, C. A., Parra Parra, X., & Trujillo Jacome, C. (2014). **Libro de Casos de Radiologia Pediatrica. Quito- Ecuador.**
2. Alfredo y Quero, G., & Alix, J. (s.f.). **Evaluacion Neurologica del Recien Nacido.** En <http://www.editdiazdesantos.com/wwwdat/pdf/9788479789725.pdf> (capitulo 1).
3. Barron Muñoz, M., Hernandez Reyes, C., & Serna Valdes, R. E. (2016). **Congenital hydranencephaly: report of an adolescent in the north of Mexico. Revista Archivo Medico de Camaguey 20.**
4. Bulnes, C., Aguilar, P., & Mendez, J. (2014). **Hidrocefalia Congenita e Hidranencefalia en el Hospital Materno Infantil e Intituto de Seguridad Social. Rev.Fac.Medic,pag 26- 33.**
5. Cecchetto, G., Milanese, L., Giordano, R., & Viero, A. (February de 2013). **Looking at the Missing Brain: Hydranencephaly Case Series and Literature Review. Pedaitric Neurology Vol 48, pag 152-158.**
6. De Lange J, B., Csitermas O, D., Diaz R, M., Skorka, A., & Rodriguez A, j. (2013). **Hidrops fetal no inmune secundario al virus del herpes. Revista Obstetrica Ginecologica Vol 8, 173-176.**
7. Dr Gutierrez.C, Aguinaga .M, Arica.C, & Del Carmen.J. (2000). **HIDRANENCEFALIA**
http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/neurologia/v06_n1-2/hidranencefalia.htm.
REVISTA PERUANA NEUROLOGICA vol 1, 1-2.

8. Dra Mercier, S. (2011). Orphanet version 5.12.0 **Enfermedades raras**.<https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/>
9. Dra Micolich, V., & Dr Guzman, G. (2016). **Hidranencefalia** <http://slideplayer.es/slide/10210381/>. Recuperado el 2018
10. Granados, A., Orejuela, J., & Ospina, C. (dic. 2017). **Descripción de la experiencia en RM cerebral fetal. Revista Chilena de Radiología** vol.23 no.4 Santiago.
11. Ilabaca Pavez, d., Koller Campos, O., & Aros Ojeda, D. (2005). **Hidranencefalia**. En M. E. Hubner Guzman, R. Ramirez Fernandez, & J. Nazer Herrera, **Malformaciones Congenitas** <https://books.google.com.ec/books?isbn=9561117479>(pág.132).editorialUniversitaria.
12. J, Avila, M., & Rodriguez Restrepo, A. (2014 dic). **Toxoplasmosis Congenita**. MedWave, 1-5.
13. L, E., & Navarro, S. (17 de Enero de 2015). **La Web de Semiología Radiológica en Español**. Obtenido de Album de Signos Radiológicos V.3.1: <https://album-de-signos-radiologicos.com/2015/01/17/105/>
14. Lacunza Paredes, R., & Correa Lopez, W. (2014 abril). **Hidranencefalia como presentación mas severa de Aplopejia cerebral fetal**. Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia Vol.60 nº2.Lima.
15. Ledezma, M., Lopez, L., & Alvarenga, M. (2013). **Porenecefalia y Plasticidad Cerebral**. En Acta Pediatrica Hondureña, Vol.4 (págs. 267-271).

16. Marin Marin, C. C., & Robayo, G. (2010). **Hidranencefalia**. Revista de Pediatría Colombiana pediatria,40º 4, 2.
17. Mena Olmedo, G., Hernandez, D., & Carrillo, E. (2013). **Diagnostico Intrauterino de Hidranencefalia**. Revista Pediatrica Vol, 1-6.
18. Onankpa BO, A. A. (2014). **Hydranencephaly in a Male Neonate: A Case Report and Literature Review**. International Journal of Health Sciences and Research, 252-254.
19. Orozco, M., Lostra, J., Cermeño, C., Darsanelli, E., & Moguillansky, S. (Abril 20 del 2015). **U.S Transfonatnelar Imagenes Quisticas Intracraneales**. Revista Argentina de Diagnostico Por iimagen, 14.
20. P.Lapierre, D. (2010). **En Entramados de Conciencia**.
21. Pachajoa, H., Ariza , Y., Isaza, C., & Mendez, F. (2015 nov). **Defectos por Disrupcion vascular no asociadas con alteraciones cromosomicas**. Ginecol Obstet Mex . Editores Nieto. Quimara Radiance Zinolox volumen 83, Num 11, 657 y 660.
22. Pavone, P., D Praticò, A., Vitalit, G., & Ruggieri, M. (2014). **Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles**. BMC MEDICINE Italian Journal of Pediatrics.
23. Paz Carrillo, M., S, M. F., & Perez, J. M. (2011). **Defectos Congenitos Diagnostico,Pronostico y Tratamiento del Sistema Nervioso**. Medicina materno Fetal, 1-9.

24. Pillco Guaman, E. (enero-diciembre de 2016). **Hallazgos Ecograficos Transfontanelares en los pacientes ingresados en el Area de Neonatologia del hospital Gneral de Macas.** Cuenca, Ecuador.
25. Quenta Huayhua, D. (2014). **Malformaciones Encefalicas - Hidranencefalia.** Revsita de Actualizacion Clinica Volumen 46, 2463-2468.
26. Rencoret, G., Ortega, X., & Pinto, M. (2015). **Prenatal diagnosis and management of rare diseases.** Revista Clinica Medica Los Condes.
27. Saulo Molina, G., Ospina, L. A., Parra Meza, C., Garcia, E. A., Rojas Arias, J., & Acuña Osorio, E. (2015). **Prevalencia de malformaciones congénitas diagnosticadas por Ultrasonido:** tres años de experiencia en una Unidad de Medicina Materno Fetal universitaria. Ginecol Obstet Mex, 680-689.
28. Silva Soto,E.(noviembrede2015).<http://malformacionescongenitas.blogspot.com/>.
Obtenido de **Malformaciones congenitas.**
29. Thomas C. Wheeler, M. A. (2014). **Hydranencephaly.** The Fetus.net, <https://sonoworld.com/fetus/page.aspx?id=116>.
30. Veloz Piguero, L. (2015). **Malformaciones Congénitas Cerebrales por sonografía transfontanelar .** Revista de postgrado Vol,3 Num,3 <http://uceciencia.edu.do/index.php/OJS/article/view/52/48>.
31. Vigna Sanchez, P. (Febrero de 2018). **Correlación entre ultrasonografía y resonancia magnética en el diagnóstico de malformaciones fetales.**
32. Willians, V. C. (2018). **Hidranencefalia.** Revsita Peruana de Investigacion en Salud 2018, pag 1.

33. Zamora Bastidas, T., Rivera Rivera, K., & Alegria Portilla, D. (2013 -Sept). **Malformaciones Cerebrales Congenitas Pronostico Inesperado** Vol 35, No.3. Revista Medicina(Bogota), 264-271.

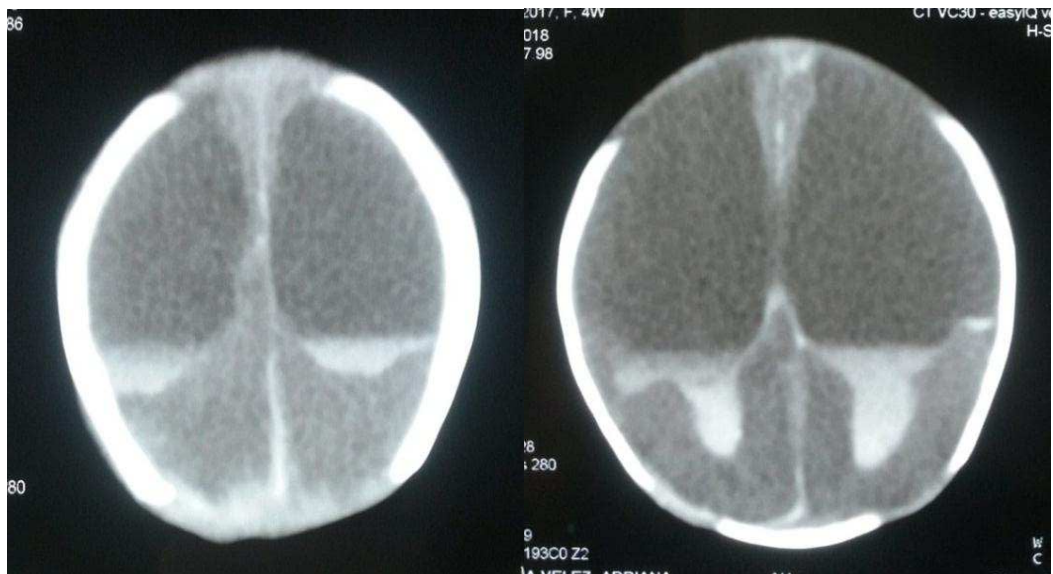
ANEXOS

Anexo # 1



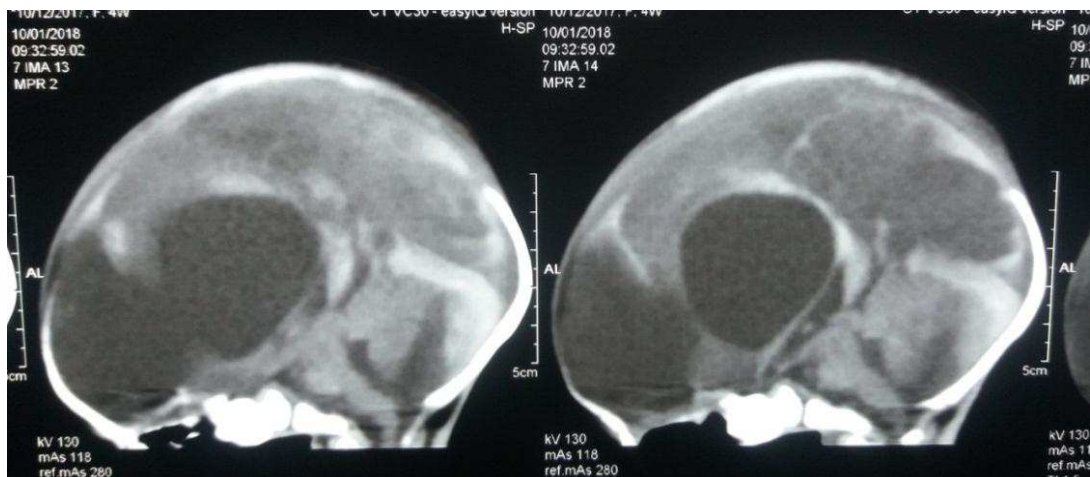
Ecografía Modalidad de Tiempo real. Cortes Coronal y Sagital Fontanela Anterior Tensa. Se aprecia elementos de la línea con signos de ausencia de los cuernos frontales de los ventrículos laterales, ausencia del hemisferio cerebral, ecos finos móviles a nivel del líquido cefalorraquídeo evidencia de la cisura interhemisférica .Cuerpo Calloso poco valorable. Estructuras de la Fosa posterior de difícil valoración observando pequeños remanentes en FP, impresiones conservadas.

Anexo # 2

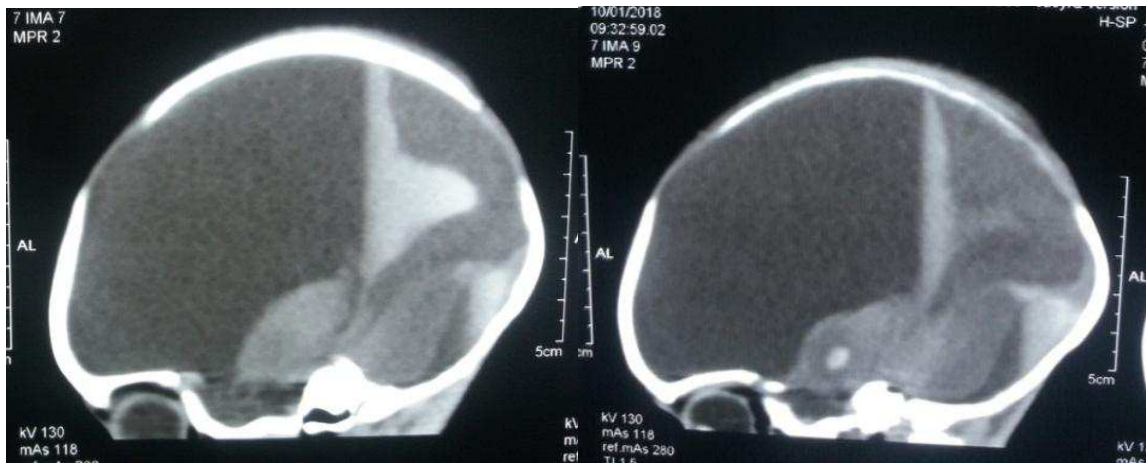


Cortes axiales. Imágenes potenciadas en T1. Observación de Cisura interhemisférica, hoz cerebral intacta. Evidencia notable de una hemorragia intraventricular en astas occipitales de ventrículos laterales.

Anexo #3

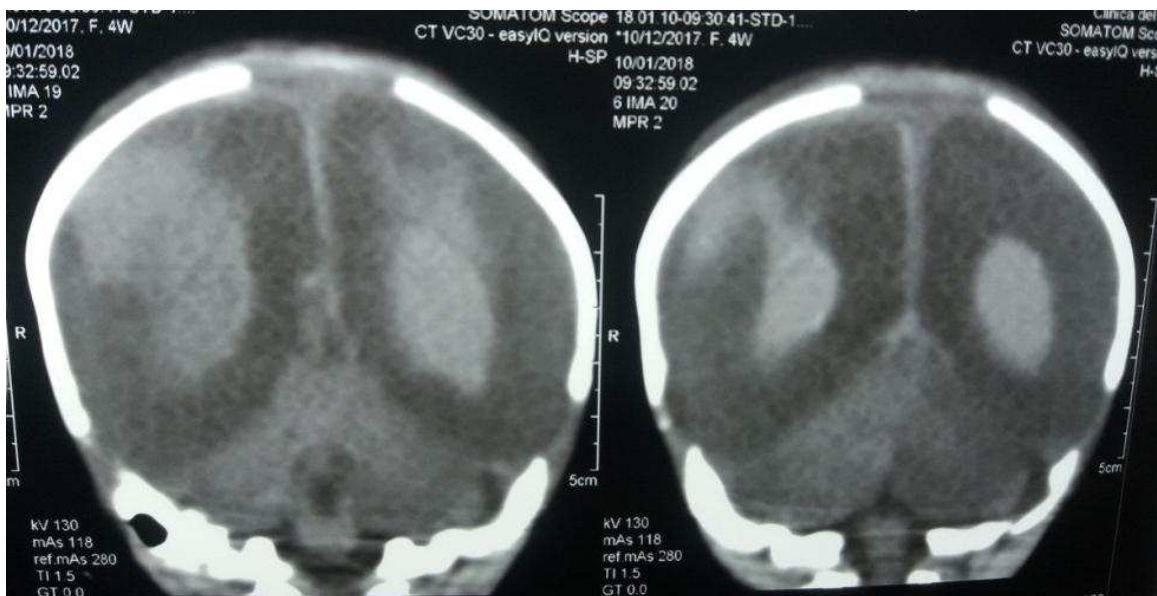


Cortes Sagitales en T1. Evidencia de saco quístico de gran tamaño, gran destrucción de lóbulos frontales, remanes parietooccipitales preservación de estructuras infratentoriales, evidencia del IV ventrículo, cerebelo, sospecha de hemorragia intraventricular.



Tomografía Computarizada Cortes Sagital de 5mm.Evidencia de conservación de estructuras diencefálicas (tálamo) y regiones infratentoriales o de Fosa Posterior preservada pero escasamente visualizada, acompañada de una hemorragia intraventricular.

Anexo# 4





Cortes Coronales en T1. Áreas de lesiones hipodensas Frontoparietales bilaterales más áreas hiperdensas parioccipitales de hemorragia intraventricular. Lisencefalia en lóbulos temporales y Occipitales, visualización de la cisura interhemisferica pero desviada. Presencia de Cuarto ventrículo sin dilatación, remantes de tejido cerebral en fosa posterior.

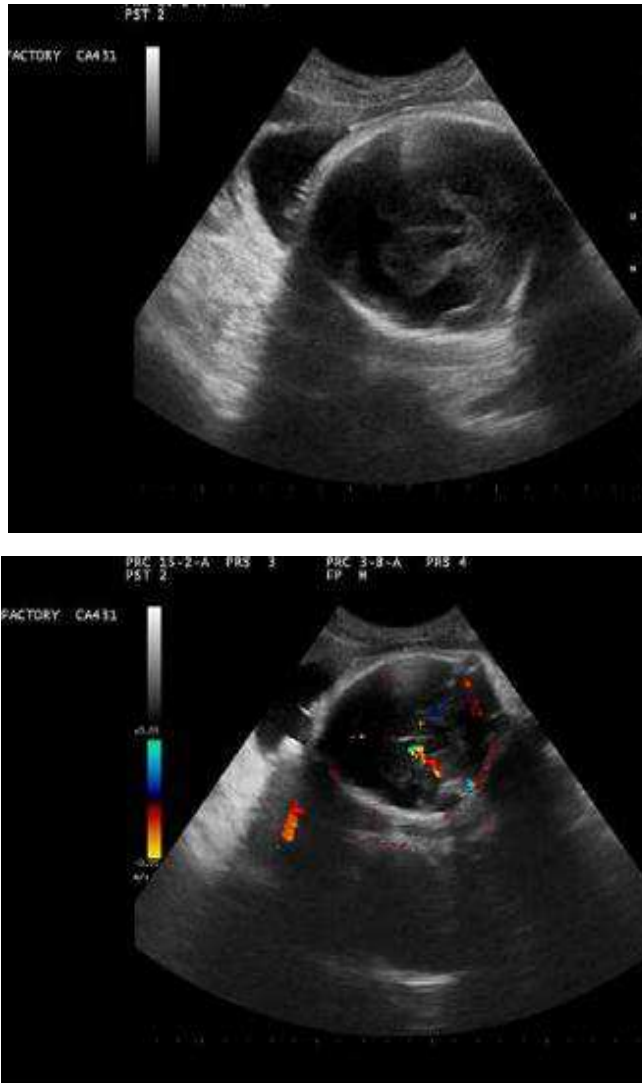
IMÁGENES DE REFERENCIA

Anexo #5



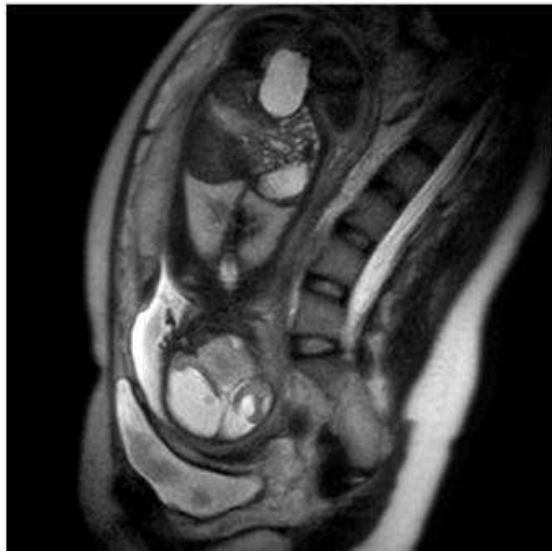
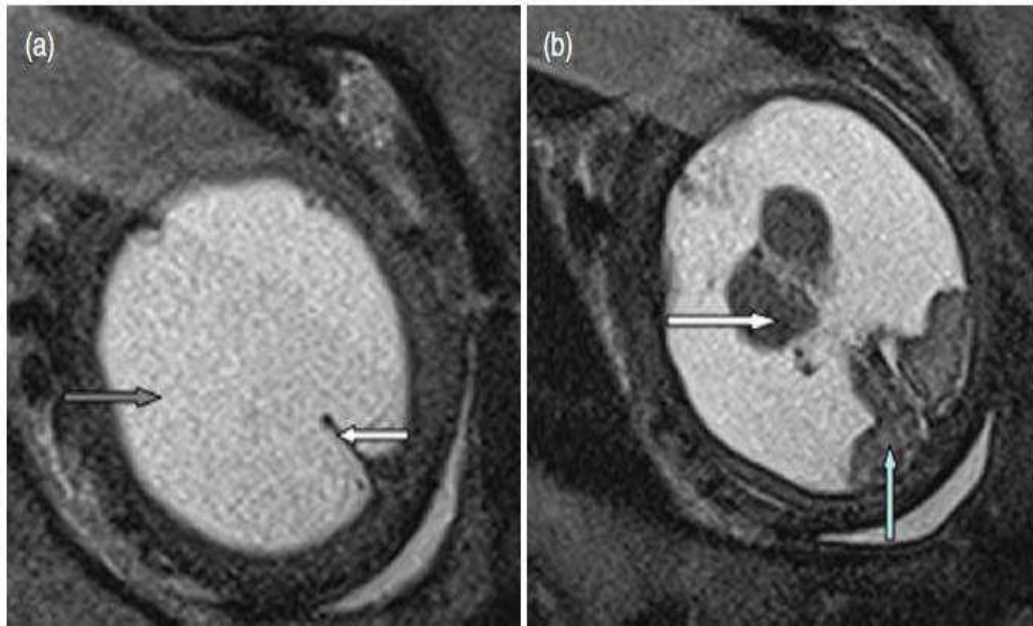
RM Imagen Sagital T1 que demuestra la ausencia casi completa de cerebro supratentorial que se reemplaza por una cavidad quística. Falx está presente y los talamos no están fusionados. Una porción de los lóbulos temporales permanece, igual que los ganglios basales, el tallo cerebral y el cerebelo. **Fuente: MedicPlix (Hydranencephaly)**

Anexo# 6



Ecografía Obstétrica. Movimientos Fetales presentes. En la región supratentorial ocupación casi en su totalidad por LCR, identificándose parte del manto cerebral a lo largo de la tabla interna en la región parietooccipital. Se identifica la hoz del cerebro, al igual que talamos y estructuras de la fosa posterior preservadas. En el estudio Doppler cerebral se observa estructuras vasculares que corresponden a la circulación posterior, alteración de la circulación cerebral anterior. **Fuente:** (Mena Olmedo, Hernandez, & Carrillo, 2013) **Diagnostico Intrauterino de Hidranencefalia**

Anexo # 7



RM fetal A y B. Imagen de resonancia magnética fetal en secuencia ponderada en T2 que muestra (a) hemisferios cerebrales bilaterales reemplazados por líquido (flecha gris) cubierto con leptomeninges y duramadre con desarrollo parcial de la hoz en la superficie posterior (flecha blanca), (b) tálamo no fusionado (flecha blanca) y parte del lóbulo occipital (flecha azul).C.
Corte Sagital RMF Imagen en potenciada en T2..Evidencia de zonas hiperintensas que evidencian la presencia abundante de LCR, con preservación de estructuras infratentoriales.
Fuente: (Mena Olmedo, Hernandez, & Carrillo, 2013) **Diagnostico Intrauterino de Hidranencefalia**

Diagnóstico Diferencial en imagen

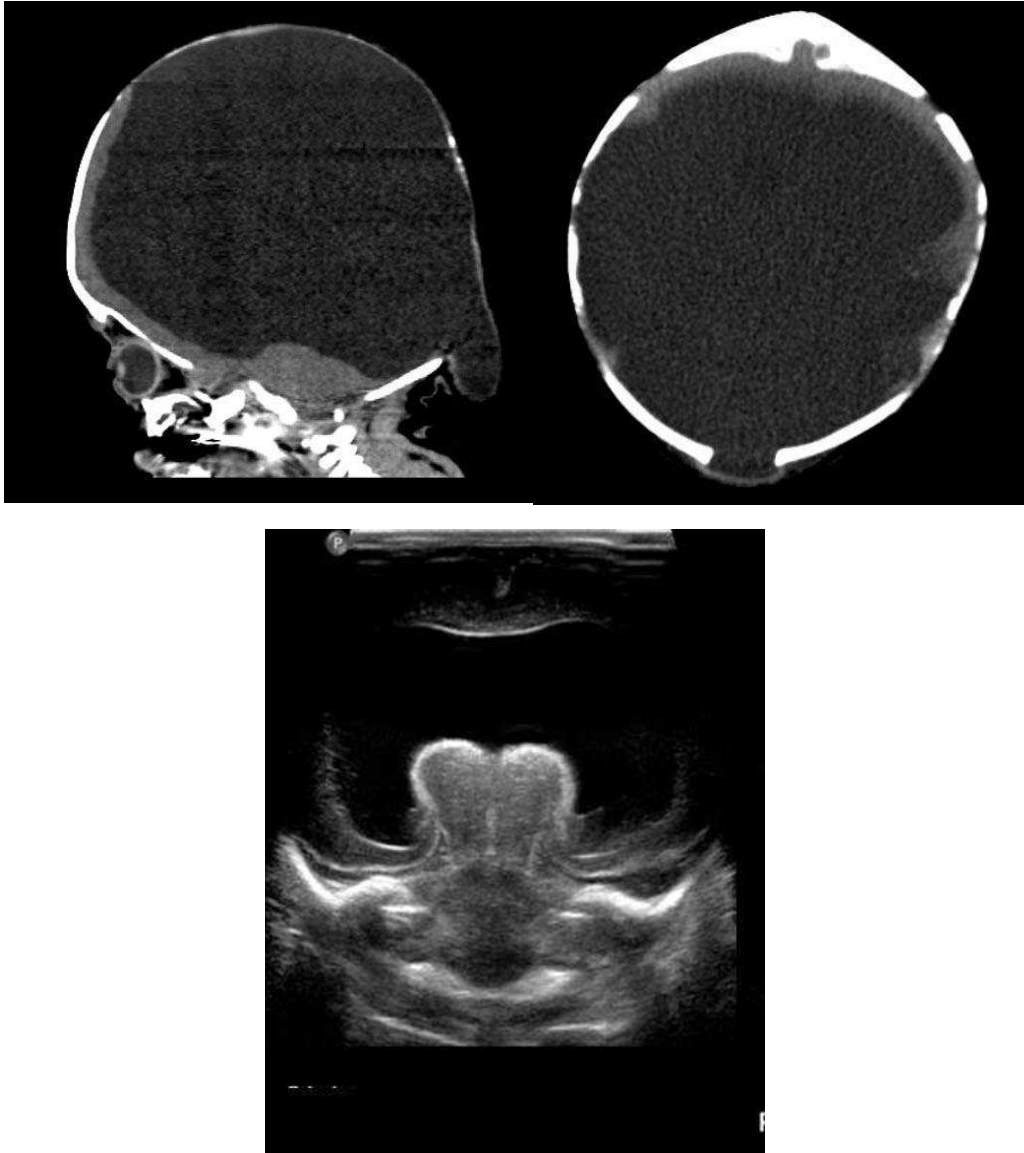
Anexo # 8



Tomografía Computarizada Cerebral simple .Corte Axial. A. Se evidencia la ausencia completa de hemisferio Derecho siendo reemplazado por LCR, también se observa que los talamos protuyen dentro de la cavidad quística .Hemihidranencefalia o HE unilateral. **Fuente: Malformaciones Cerebrales Congenitas Vol. 35** (Zamora Bastidas, Rivera Rivera, & Alegria Portilla, 2013 -Sept)

Resonancia Magnética Axial. B. Agenesia de los lóbulos frontal, temporal y parietal izquierdos con formación de un quiste porencefálico que tiene comunicación con el ventrículo lateral ipsilateral. Diferenciación Diagnóstica borde delgado de parénquima cerebral a nivel de la corteza apreciada en la Porencefalia a diferencia de la HE que está ausente. **Fuente: Acta Pediátrica Hondureña, Vol.4** (Ledezma, Lopez, & Alvarenga, 2013) **Porencefalia y Plasticidad Cerebral.**

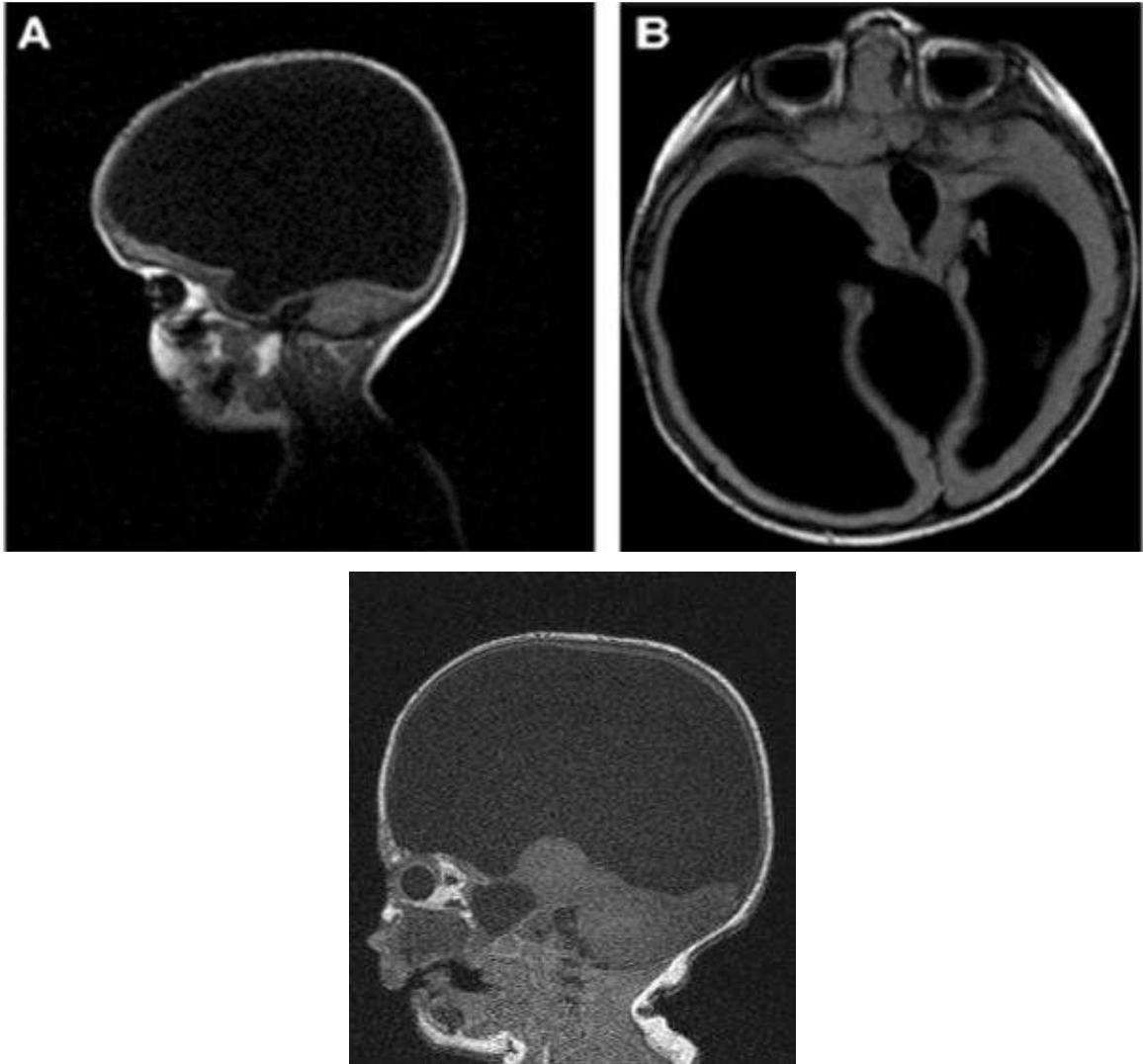
Anexo # 9



Tomografía Computarizada. A Corte Sagital muestra paciente con holoprosencefalia alobar con una grave función de los hemisferios cerebrales, apreciación de porción del parénquima a nivel de la corteza. **B Corte axial de TC** en la que demuestra signo de Cerebro en Torta hace relucir fusión de los hemisferios frontales, ausencia de cisura interhemisférica, hoz y cisura de Silvio y Lisencefalia. **Fuente:** (L & Navarro, 2015) **Álbum de Signos Radiológicos.** **C. ECO Coronal** fusión de talamos y núcleos basales más evidentes, ausencia de elementos de la línea media. Septum pellucidum, cuerpo calloso ausente.

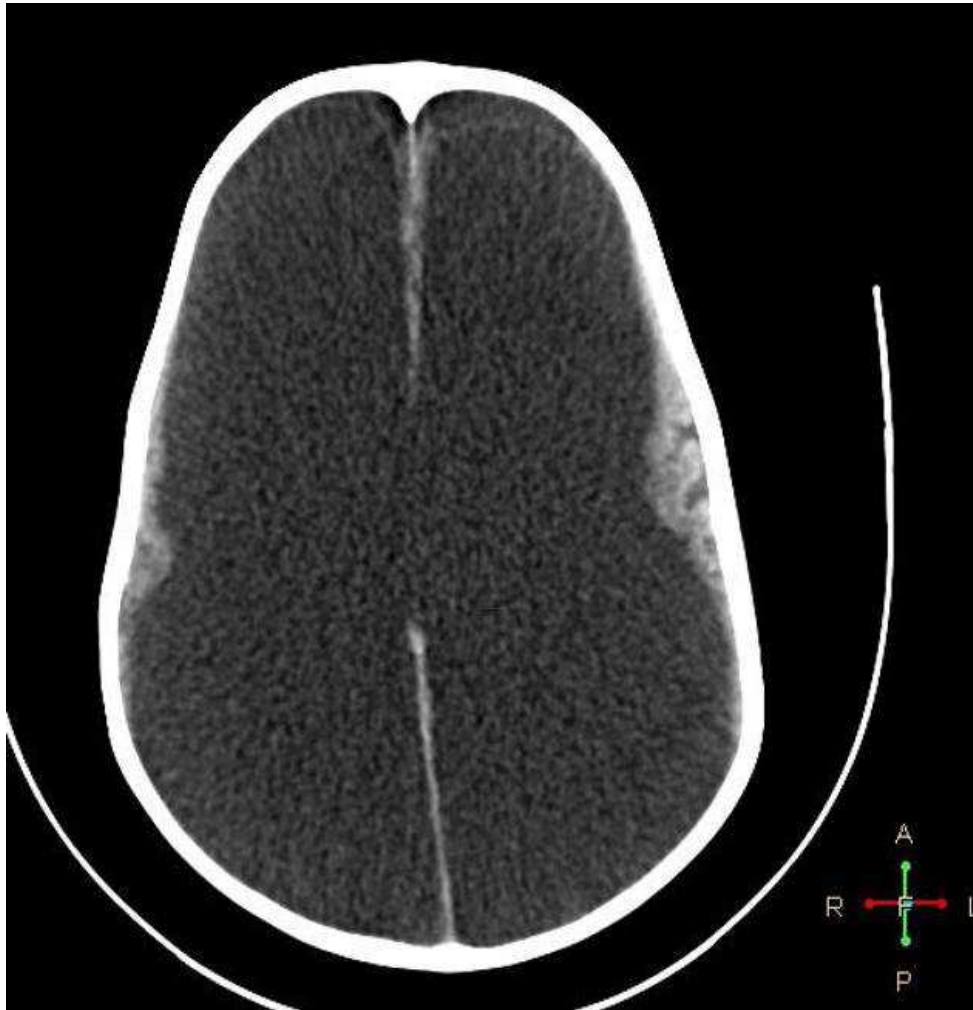
Anexo # 10

RM HIDROCEFALIA



Proyecciones Sagitales (A) y Axiales (B) de la RM cerebral potenciada en T1 realizada en un paciente con **Hidrocefalia congénita grave**. Las imágenes muestran la ausencia de hemisferio cerebral con solo una pequeña porción del lóbulo frontal derecho y una escarcha de los lóbulos frontal y parietal izquierdo. El tercer ventrículo está presente y agrandado. En corte axial se aprecia una dilatación grave del Sistema ventricular. **Fuente: Italian Journal of Pediatrics** (Pavone, D Praticò, Vitalit, & Ruggieri, 2014). **C. Corte Sagital RM**. La imagen muestra caso extremo de Hidranencefalia. Ausencia total de las regiones Supratentoriales, pequeña preservación de lóbulos occipitales y estructuras diencefálicas hipoplásicas. Ausencia de parénquima en Corteza Diferenciación diagnóstica con respecto a Hidrocefalia. **Fuente (Hydranencephaly RM Pinterest)**.

Anexo # 11



Tomografía Computarizada Corte Axial en T1.Imagen Hidrocefalia severa que simula hidranencefalia. El manto cortical fino solo se observa en el gyrus rectus (parte inferior del lóbulo frontal) y en los lóbulos temporales. También se observa un borde delgado de tejido cerebral en la región frontal bilateral y en la cara lateral de la hoz del cerebro. La hoz está presente y es gruesa, y la fosa posterior no tiene nada especial. **Fuente: (Radiopaedia.2018)**

ASPECTOS ÉTICOS:

Este estudio seguirá las recomendaciones de la Comisión de Bioética de la FCM-UELAM. La cual establece que:

En este estudio de caso se revisara la historia clínica correspondiente y se manejaran datos de índole clínica y radiológica del paciente objetivo de análisis; no realizándose ningún proceder invasivo con el analizado.

Al familiar de la paciente se le explicara correctamente: que formara parte de un estudio de caso clínico, que tiene como título: **“HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS DE HIDRANENCEFALIA EN PACIENTE PEDIÁTRICO.”**; así como el carácter absolutamente privado del estudio y los resultados obtenidos; que no se revelara su identidad, ni ninguna otra información que pueda poner en evidencia su persona y que deberá otorgar su Consentimiento Informado para participar en el mismo.

El protocolo de estudio respetara en todo momento la Declaración de Helsinki para la realización de investigaciones médicas con seres humanos.

DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Título del Trabajo de investigación: “Hallazgos Imagenológicos de Hidranencefalia en Paciente Pediátrico.”

Estimado familiar, por medio del presente se le solicita amablemente participar en este estudio de caso clínico: el cual trata el tema de la Hidranencefalia, la importancia de un diagnóstico oportuno y la utilidad de las pruebas de imagen para su detección y control evolutivo; por lo que le rogamos que nos apoye con su colaboración, garantizándole que los datos se manejarán de forma totalmente anónima. Se requiere que nos aporte con algunos de sus datos generales solo con el fin de organizar la información. Los datos obtenidos serán confidenciales; solamente se darán a conocer los resultados generales y no las respuestas concretas de la investigación. No está obligado a responder todas las preguntas y puede Ud. negarse a participar en el mismo de forma voluntaria.

Esta investigación responde al trabajo de terminación de la Licenciatura en Radiología e Imagenología.

Para cualquier pregunta puede consultar al autor: Mero Alcívar Martha Mariuxi FCM-ULEAM o a la siguiente dirección de correo electrónico:

martha.mero83@gmail.com

FIRMA