

# Hemi-Hidranencefalia

## Se puede vivir con medio cerebro?

### Autores

Torres Duran Silvia Paola \*, Ellis Fritz Jessica Valentina \*, Cossio Contrera Edgar Yarleyson\*\*  
Arenas Borda William Darío\*\*\*, Lara Rodriguez Camilo Andres \*\*\*\*.

\*Residente 2do año de Radiología e Imágenes Diagnósticas.

\*\*Residente 2do año de Radiología e Imágenes Diagnósticas  
Universidad de Santander. Bucaramanga, Colombia.

\*\*\* Fellow en Neuroradiología. Especialista en Radiología. Hospital Universitario de Bucaramanga los comuneros. Instituto de diagnóstico médico (IDIME). Bucaramanga, Colombia.

\*\*\*\* Especialista en Radiología. Hospital Universitario de Bucaramanga los comuneros. Instituto de diagnóstico médico (IDIME). Bucaramanga, Colombia.



# Presentación de caso.

---



Femenina de 14 años con antecedente de esquizencefalia.

Madre se realiza primera ecografía a las 32 semanas de gestación , manifiesta que ginecóloga informa alteración en el SNC e indica nueva ecografía la cual no alcanzó a realizarse. Parto a término

Madre observa durante desarrollo , discapacidad intelectual con gran dificultad en la adquisición de los hitos madurativos, sedestación a los 9 meses y deambulación a los 2 años.

A los 5 años **su madre accidentalmente coloca una linterna sobre el cráneo** y observa un área de transparencia en el lado derecho por lo cual consulta a su pediatra quien solicita estudios de extensión.

# Presentación de caso.

---



## Examen físico

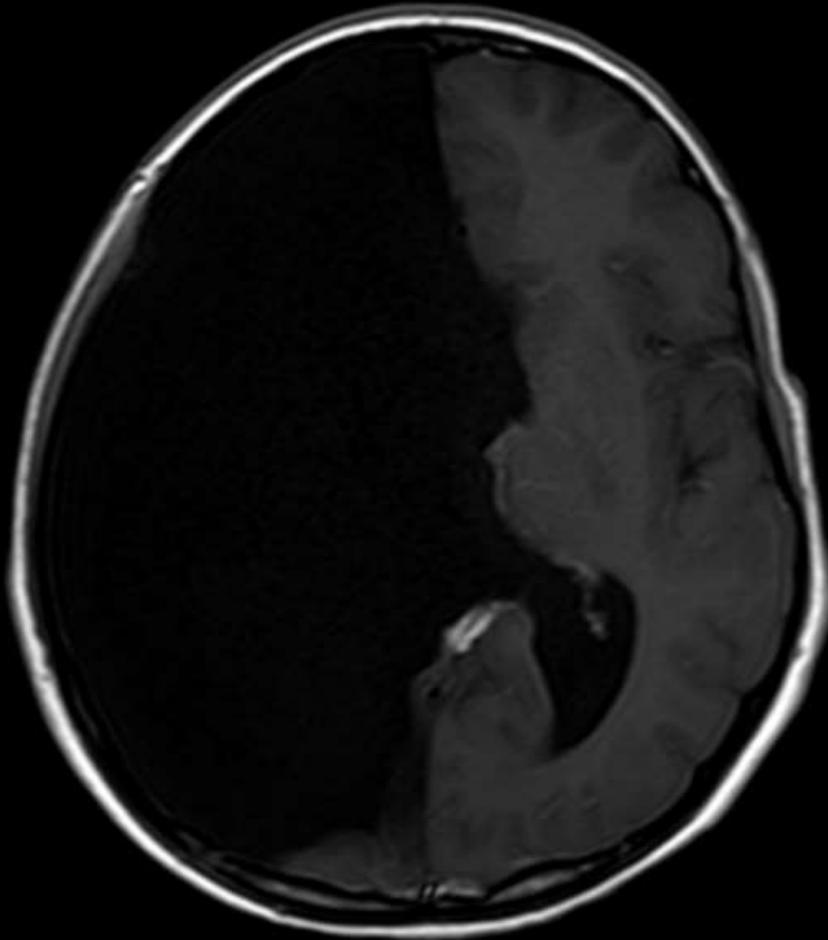
Alerta , tranquila , escasa emisión de lenguaje ,obedece ordenes.

Compromiso motor de MSI con aumento del tono  $\frac{3}{5}$  , compromiso motor de MII  $\frac{3}{5}$  con aumento del tono de ambos miembros inferiores.  
Marcha parética secundaria .

# Resonancia magnética

---

T1



T2

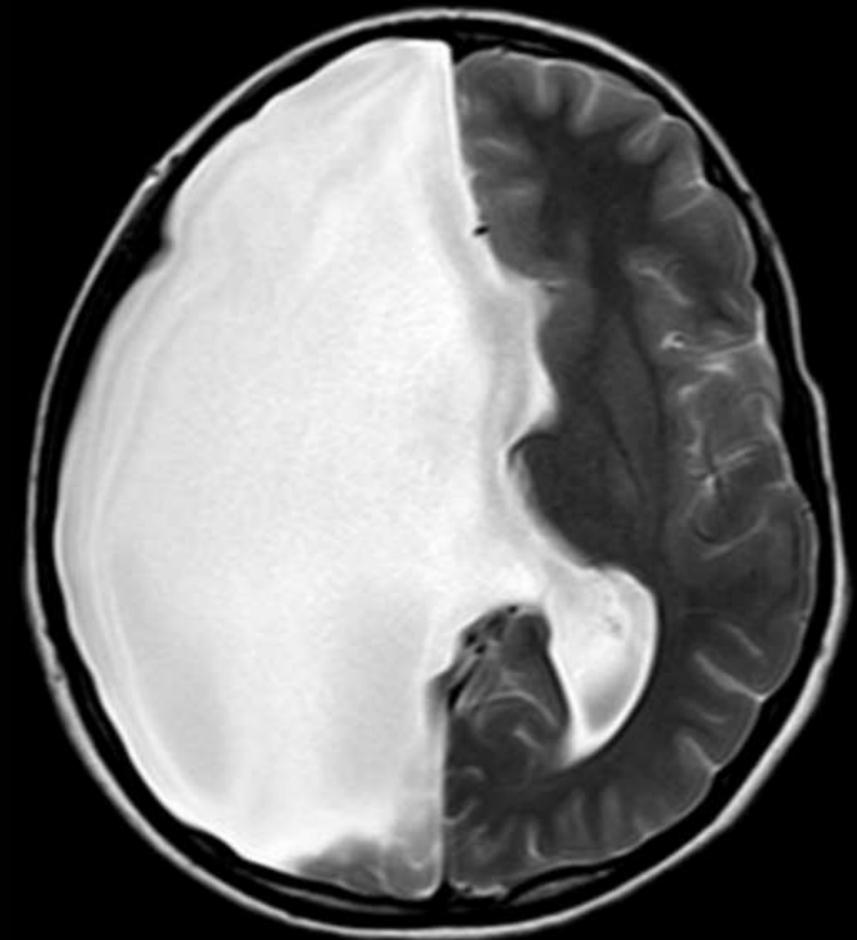
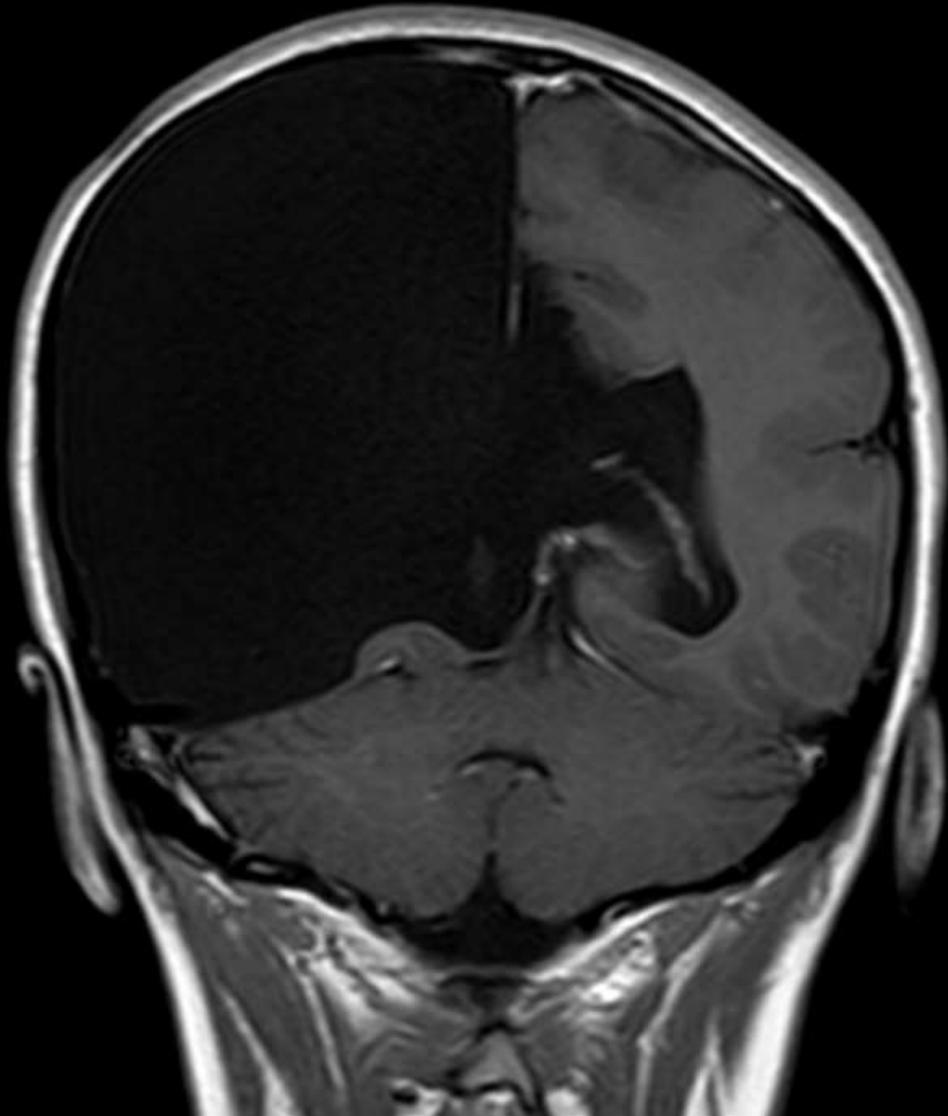


Imagen de aspecto quístico con intensidad de señal similar a la de líquido cefalorraquídeo en todas las secuencias practicadas, ocupando casi completamente el hemicráneo derecho.

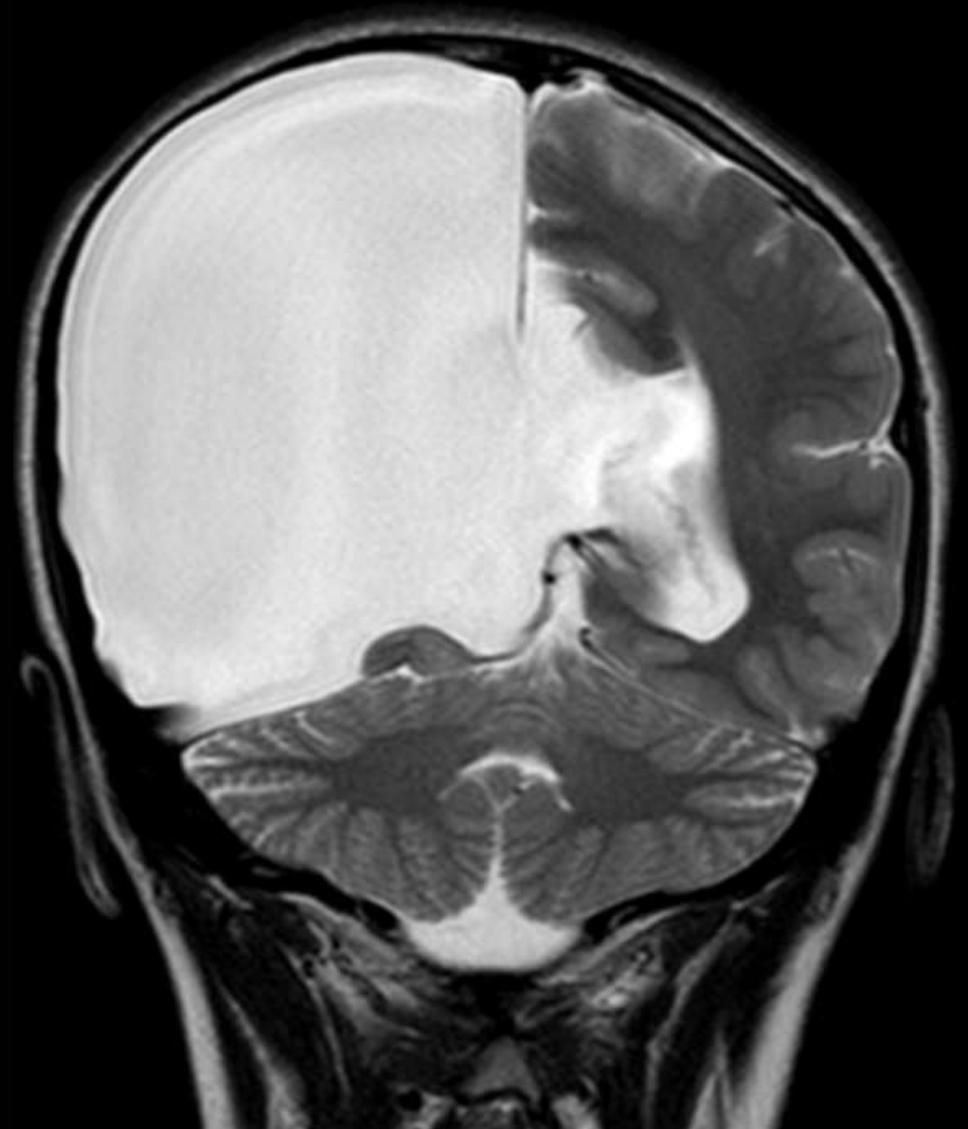
# Resonancia magnética

---

T1



T2



# Resonancia magnética

T1

## Interpretación

No se identifica parénquima encefálico en los lóbulos frontal, temporal o parietal, con remanente parenquimatoso únicamente identificado en el lóbulo occipital y en los núcleos de la base del lado derecho, asociado a asimetría en el tamaño de las mitades derecha e izquierda del cráneo, siendo de mayor tamaño el lado derecho y observando herniación de esta lesión quística hacia la izquierda de la línea media por debajo de la hoz interhemisférica.



3281  
5.0mm

# Presentación de caso

---

## Valoración Neurocirugía.

Conducta: Paciente con compromiso de su neurodesarrollo desde el nacimiento, con RMN que reporta ausencia de hemisferio cerebral derecho al parecer por falta de desarrollo de tejido neural. Por parte de neurocirugía sin indicación de manejo quirúrgico. Continuar manejo interdisciplinario.



---

**DIAGNÓSTICO PATOLÓGICO:**  
Hemi-hidranencefalia.

# Hemi-Hidranencefalia.

---

Afección muy rara caracterizada por una ausencia unilateral completa o casi completa de la corteza cortical, llena de un saco de líquido cefalorraquídeo.

Por lo general, las meninges, los ganglios basales, la protuberancia, la médula, el cerebelo y la hoz no están afectados.



No existe un tratamiento eficaz y curativo y la gran mayoría de los pacientes mueren antes de alcanzar el tercer año de vida.

# Hemi-Hidranencefalia.

---

HHE es mucho más raro que la hidranencefalia, que se ha informado con una prevalencia del 0,2% .

Muy pocos casos reportados en la literatura.

## Patogenia.

Oclusión de una arteria carótida unilateral que causa la ausencia ipsilateral de un hemisferio.



El hemisferio cerebral afectado se forma inicialmente, pero posteriormente se presume que está destruido por un proceso encefaloclástico severo.

# Conclusiones

---

- La Hemi-hidranencefalia es una enfermedad muy poco frecuente. Hasta la fecha informan muy pocos casos de hemi-hidranencefalia en la literatura mundial.
- Importante estudiar el desarrollo cognitivo de estas personas ya que muchas de estas han desarrollado facultades mentales y de aprendizaje que asombran a la comunidad médica y conducen a estudiar la grandiosa neuroplasticidad cortical.
- la heterogeneidad en la presentación clínica y el resultado probablemente depende del mecanismo y momento de la lesión.

# Bibliografía

---

1. Dias LS, Shivashankara KN, Vivek G: Hemihidranencefalia: enfermedad rara con clave para los secretos del cerebro. Informes de casos de British Med J. 2011, pii: bcr1220103658.
2. Trastornos cerebrales: Manual de revisión de radiología. Editado por: Dähnert W. 2003, Nueva York: Lippincott Williams & Wilkins, 298-299. V.
3. Warkany I: Malformaciones congénitas: notas y comentarios. 1971, EE.UU.: Anuario médico de Chicago.
4. Hemihydranencephaly: living with half brain dysfunction Piero Pavone<sup>1\*</sup>, Francesco Nigro<sup>2</sup>, Raffaele Falsaperla<sup>1</sup>, Filippo Greco<sup>3</sup>, Martino Ruggieri<sup>4</sup>, Renata Rizzo<sup>5</sup>, Andrea D Praticò<sup>3</sup> and Lorenzo Pavone.



**GRACIAS**