

Oclusión bilateral de ambas carótidas internas “hidranencefalia”. Reporte de un caso

Bilateral occlusion of both internal carotids “hydranencefaly”. A case report

PAREDES, YEXUBETH¹; PRADA, AMMY¹; VILLEGAS, CARLOS¹; BRENCIO, ONLEDA¹

¹Unidad de Perinatología “Dr. Freddy Guevara Zuloaga”, Hospital Universitario de Caracas. Caracas, Venezuela.

RESUMEN

Objetivo: Identificar los hallazgos ecográficos encontrados en la hidranencefalia y correlacionarlos con los hallazgos posnatales. Caso clínico: se realizó ecografía detallada a paciente que acudió a la Unidad de Perinatología “Dr. Freddy Guevara Zuloaga”, Hospital Universitario de Caracas, Venezuela, cursando con embarazo de 20 semanas por fecha de última menstruación. Se encontró a nivel ecográfico, en corte axial de calota fetal en los planos transventricular, transtalámico y transcerebelar, línea media, cerebro medio y fosa posterior presentes, ausencia del cavum del septum pellucidum, de astas anteriores de los ventrículos laterales, tálamos y hemisferios cerebrales; con imagen anecoica en región de hemisferios correspondiendo a líquido cefalorraquídeo, en el resto de la evaluación sistemática no se evidencia ninguna alteración ecográfica que se correlacione con los hallazgos anteriormente mencionados. Paciente acude por rotura prematura de membranas ovulares y sangrado a través de genitales a las 22 semanas de gestación, donde se obtiene feto masculino, sin signos vitales, por vía vaginal, peso 435g, se realizan estudios de anatomía patológica, donde se evidencia a la apertura del cráneo fetal salida de líquido cetrino con ausencia de ambos hemisferios y conservación de tallo encefálico. Conclusiones: En vista de los hallazgos ecográficos y de anatomía patológica se concluye caso como patología del sistema nervioso central: hidranencefalia; destacando la importancia de la evaluación perinatal sistemática de primer y segundo trimestre del embarazo, ya que permite la identificación de algún hallazgo o anomalía fetal, y de esta manera, ofrecer una adecuada asesoría para gestaciones futuras.

Palabras clave: hidranencefalia, hemisferios cerebrales, evaluación perinatal, pediatría, Venezuela.

Autor de correspondencia
paredesyexu@gmail.com

Citación:

Paredes, YY.; Prada, A.; Villegas, C y Brencio, O. (2022). Oclusión bilateral de ambas carótidas internas “hidranencefalia”. Reporte de un caso. GICOS, 7(2), 115-122

DOI: <https://doi.org/10.53766/GICOS/2022.07.02.10>

Fecha de envío

20/03/2022

Fecha de aceptación

29/04/2022

Fecha de publicación

16/07/2022



ABSTRACT

Objective: Identify the ultrasound findings found in hydranencephaly and correlate them with postnatal findings. **Clinical case:** a detailed ultrasound was performed on a patient who attended the Perinatology Unit “Dr. Freddy Guevara Zuloaga”, Hospital Universitario de Caracas, Venezuela, having a pregnancy of 20 weeks by date of last period. It was found at the ultrasound level, in axial section of the fetal skull in the transventricular, transthalamic and transcerebellar planes, midline, midbrain and posterior fossa present, absence of the cavum of the septum pellucidum, anterior horns of the lateral ventricles, thalamus and cerebral hemispheres; with an anechoic image in the region of the hemispheres corresponding to cerebrospinal fluid, the rest of the systematic evaluation does not show any echographic alteration that correlates with the aforementioned findings. Patient comes due to premature rupture of ovular membranes and bleeding through the genitals at 22 weeks of gestation, where a male fetus is obtained, without vital signs, by vaginal route, weighing 435g, pathological anatomy studies are performed, where it is evidenced at opening of the fetal skull outlet of sellow fluid with absence of both hemispheres and preservation of the brain stem. **Conclusions:** In view of the ultrasound and pathological findings, the case is concluded as a pathology of the central nervous system: hydranencephaly; highlighting the importance of systematic perinatal evaluation of the first and second trimesters of pregnancy, since it allows the identification of any finding or fetal abnormality and thus offer adequate advice for future pregnancies.

Keywords: hydranencephaly, brain hemispheres, perinatal evaluation, pediatrics, Venezuela.

INTRODUCCIÓN

La hidranencefalia es una anomalía del sistema nervioso central, poco común, aislada y de pronóstico grave, donde los hemisferios cerebrales están ausentes, mientras en la cavidad craneal se forma un saco membranoso lleno de líquido cefalorraquídeo, pudiendo estar conservado el tallo cerebral en algunos casos, e incluso pudiendo existir porciones de los lóbulos frontales, parietales y temporales (Sandoval y De Jesús, 2021). Afecta aproximadamente a 1 de cada 10 000 nacimientos. En la Unidad de Perinatología “Dr. Freddy Guevara Zuloaga”, Hospital Universitario de Caracas, Venezuela la prevalencia de hidranencefalia desde al año 2015 al 2020 fue de 5.59 % (Castro et al., 2022). Esta patología es una condición neurológica rara, hasta el 1 % de los niños que según el examen clínico se creía que tenían hidrocefalia, más tarde se descubrió que tenían hidranencefalia y es ocasionada por la oclusión de las arterias carótidas internas y arteria cerebral media antes de las 11 semanas de gestación, provocando necrosis, destrucción de la masa cerebral y posterior cavitación. (Pavone et al., 2014).

Con respecto al estudio anatomopatológico macroscópico, el reemplazo extenso de la materia cerebral con líquido cefalorraquídeo y la preservación de las estructuras de la fosa craneal posterior, son los sellos distintivos de la hidranencefalia. El diagnóstico posnatal puede ser difícil, debido a la apariencia y el comportamiento normal al nacer, ya que las funciones del tronco encefálico se conservan. (Gezmu et al., 2020).

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se trata de paciente de 28 años de edad, tercera gesta, dos partos, con embarazo de 20 semanas, proveniente de la localidad de Caracas, que es evaluada en la Unidad de Perinatología “Dr. Freddy Guevara Zuloaga”, Hospital Universitario de Caracas, con embarazo no planificado, pero deseado al momento, mal controlado (una

consulta prenatal, una ecografía realizada a las 18 semanas que reportaba sin alteraciones; en la anamnesis: gestaciones previas sin complicaciones, negó antecedentes personales o familiares contributorios para el caso, al igual que no estuvo expuesta a agentes teratógenos, drogas, tabaco o radiaciones durante el primer trimestre de la gestación, antecedentes epidemiológicos vive en zona urbana, casa de cemento, piso de cerámica, cuatro habitaciones, 1 baño y sistema de cloacas disponibles, sin animales domésticos.

En el examen físico, el útero aumentado de tamaño correspondía con la edad gestacional y movimientos fetales presentes. Durante la evaluación ecográfica, se observó un feto único vivo en cefálica con dorso a la derecha de la madre, líquido amniótico normal, en la exploración sistemática en sistema nervioso central, hay integridad del cráneo, en corte axial de calota fetal en los planos transventricular, transtalámico y transcerebelar se evidencia línea media, cerebro medio y fosa posterior presentes, ausencia del cavum del septum pellucidum, de astas anteriores de los ventrículos laterales, tálamos y hemisferios cerebrales; con imagen anecoica en región de hemisferios correspondiendo a líquido cefalorraquídeo (Figura 1); en el resto de la evaluación sistemática no se evidencia ninguna alteración de importancia que se correlacione con los hallazgos anteriormente mencionados, por lo que se plantea el diagnóstico de patología del sistema nervioso central: hidranencefalia, se solicitó perfil TORCH el cual no se realizó.

Gestante que acude a la emergencia por rotura prematura de membranas ovulares y sangrado a través de genitales a las 22 semanas de gestación, donde se obtiene feto masculino, sin signos vitales, por vía vaginal, peso 435g, talla 26 cm, la placenta es discoide y se encuentra completa. La cara materna presenta sus cotiledones sin alteraciones visibles. La cara fetal presenta forma habitual. El cordón umbilical se encuentra normoimplantado, central con sus tres elementos. Las membranas ovulares son lisas y brillantes, translúcidas. (Figura 2 y 3), se realiza estudio de anatomía patológica donde al examen externo no se observa irregularidad de la región cefálica, huesos del cráneo sin lesiones morfológicas visibles (Figura 4); a la apertura del mismo se observa salida de abundante líquido cetrino con ausencia completa de ambos hemisferios cerebrales bilaterales, conservándose pequeña parte de tallo cerebral y cerebelo (Figura 5 y 6). Se estudia remanente de tallo encefálico y de cerebelo quienes presentan células nerviosas inmaduras con poco desarrollo y diferenciación. Se aprecian membranas leptomeninges sin lesiones. Los vasos sanguíneos lucen repletos de eritrocitos, con presencia de coágulos. En vista de los hallazgos clínicos y anatomopatológicos se concluye el diagnóstico de patología del sistema nervioso central: hidranencefalia.



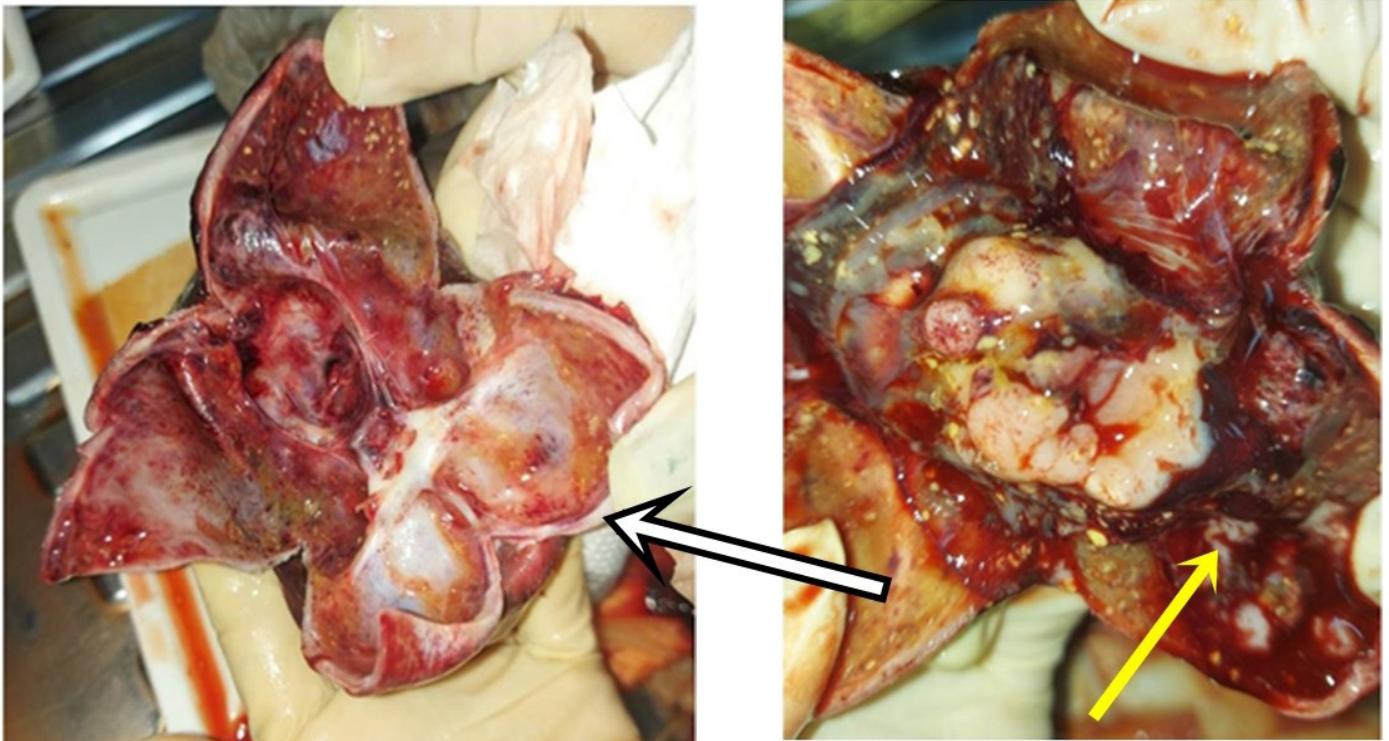
Figura 1. Ecografía del 2do trimestre, corte axial de calota fetal a nivel transcerebelar, fosa posterior con todas sus estructuras normales (flecha blanca), imagen anecoica en ambos hemisferios con ausencia de tejido cerebral (flecha amarilla).



Figuras 2 y 3. Feto masculino, 22 semanas de gestación, peso 435g, talla 26cm. Placenta discoide y completa.



Figura 4. Hallazgos macroscópicos de la anatomía patológica del cráneo, que al retirar cuero cabelludo no se observa irregularidad del mismo y huesos del cráneo sin lesiones morfológicas visibles.



Figuras 5 y 6. Hallazgos macroscópicos de la anatomía patológica: A la apertura del cráneo se observa ausencia completa de los hemisferios cerebrales bilaterales (flecha amarilla), presencia de tallo cerebral y cerebelo (flecha blanca).

El sistema nervioso central se origina del ectodermo que comienza a la tercera semana de gestación con la formación del tubo neural. A la cuarta semana se desarrollan las tres vesículas primarias (prosencefalo, mesencefalo y rombencefalo), a la quinta semana se desarrollan las cinco vesículas secundarias (telencefalo, diencefalo, mesencefalo, metencefalo y mielencefalo). El telencefalo es que el origina los hemisferios cerebrales (Moore y Persaud, 1999).

La hidranencefalia es una rara y aislada anormalidad del sistema nervioso central, y es la forma más grave de destrucción cortical cerebral bilateral (Gezmu et al., 2020). El padecimiento fue descrito por Breschet en la segunda década del siglo XIX; al principio nombrado como anencefalia hidrocefálica o hidroanencefalia por Cruveilhier, y por último, se denominó como hidranencefalia por Kluge y Spielmayer (Barrón et al., 2016).

El origen de esta patología ha sido atribuido a múltiples causas que conducen a la lesión isquémica por oclusión de ambas arterias carótidas que producen un defecto en el desarrollo cerebral, se propone como causas etiológicas la hipoperfusión fetal; fenómenos inflamatorios con arteritis relacionados a estados autoinmunes maternos o infecciones fetales como herpes virus, parvovirus, citomegalovirus, toxoplasmosis o sífilis; y vasoconstricción aguda por exposición a infecciones o tóxicos (alcohol, cocaína y tabaco). También se ha descrito casos en gestaciones múltiples en asociación con la muerte de uno de los fetos y liberación de material tromboembólico (Pavone et al., 2014). Existe también un trastorno de origen genético, poco frecuente, llamado el síndrome de Fowler, caracterizado por hidranencefalia, vasculopatía glomeruloide distintiva en el sistema nervioso central y la retina, polihidramnios y acinesia fetal con artrogriposis; el trastorno suele ser letal en el periodo prenatal (Laurichesse-Delmas et al., 2002).

Los estudios ecográficos muestran la ausencia de parénquima cerebral supratentorial, el cual es reemplazado por líquido cefalorraquídeo, que se visualiza como una imagen hipocogénica, puede observarse el falx cerebri en algunos casos, los talamos están presentes o hipoplásicos. El cerebelo es respetado y el tronco cerebral. (Lacunza et al., 2014). El tercer ventrículo y el plexo coroideo son a menudo visibles y la ausencia del septum pellucidum puede dar lugar a un único ventrículo en la línea media. (Naranjo y Ruiz, 2017).

En el diagnóstico diferencial ultrasonográfico debe considerarse holoprosencefalia alobar, porencefalia, esquizefalia y ventriculomegalia severa obstructiva (Lacunza et al., 2014). En estas condiciones, las estructuras antes mencionadas estarán todavía rodeadas por un borde de corteza; ya que tienen un mejor pronóstico, es esencial tratar de diferenciarlos en la imagen ultrasonográfica de la hidranencefalia. En casos extremos de ventriculomegalia, la capa cortical fina puede ser difícil de reconocer ultrasonográficamente, por lo que se pueden utilizar imágenes de resonancia magnética o tomografía computarizada intrauterina para apoyar el diagnóstico (Naranjo y Ruiz, 2017).

El pronóstico suele ser bastante malo, la mayoría de los fetos afectados mueren en el útero. Los que sobreviven no muestran inicialmente signos neurológicos o clínicos evidentes; los movimientos de piernas y brazos suelen estar presentes al nacer, al igual que los reflejos de succión y deglución. Sin embargo, pueden presentarse

signos más sutiles, como llanto débil, dificultad para alimentarse, hipotonía o fontanela anterior ancha. Los signos se vuelven rápidamente más pronunciados después de unos días, presentando hipotonía severa, irritabilidad y convulsiones (Pavone et al., 2014). En los infantes que sobreviven, en el período postnatal hay un crecimiento progresivo del perímetro cefálico, con alteraciones importantes del neurodesarrollo, convulsiones farmacorresistentes, la diplejía espástica, el retraso cognitivo y las infecciones respiratorias son causas frecuentes de muerte que suelen ocurrir en el primer año de vida. (Sedain y Rajbhandari, 2020).

CONCLUSIONES

La hidranencefalia es una de las patologías del sistema nervioso central más complicadas y de mal pronóstico. El diagnóstico debe ser oportuno para evitar complicaciones y poder brindar un asesoramiento adecuado a los padres, ya que el pronóstico neurológico es pobre y la mayoría fallece antes del año de vida, debido a que no hay tratamiento curativo. La evaluación perinatal sistemática de primer y segundo trimestre es fundamental, pues permite la identificación de algún hallazgo o anomalía fetal. En consecuencia, se puede ofrecer una adecuada asesoría para gestaciones futuras.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no poseer ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

- Barrón, M. Á., Hernández, C., Serna, R. y Torres, J. (2016). Hidranencefalia congénita: reporte de un adolescente en el norte de México. *Revista Archivo Médico de Camagüey*, 20(5), 546-552. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S102502552016000500012&lng=es&tlng=es.
- Castro, G. M., Villegas, C., Márquez, D., Milano, A. y Martínez, B., (2022). Prevalencia de las malformaciones congénitas en la Unidad de Perinatología del Hospital Universitario de Caracas. *Revista obstetricia y ginecología Venezuela*, 82(2), 167-178. <https://doi.org/10.51288/00820206>
- Gezmu, A. M., Shifa, J. Z., Kgwarae, C., Siamisang, A. (2020). Hydranencephaly in Neonate: A Literature Review. *Neurol India*, 68, 199 - 201. <https://doi.org/10.4103/0028-3886.279698>
- Laurichesse-Delmas, H., Beaufrère, A. M., Martin, A., Kaemmerlen, A. G., Déchelotte, P. & Lémery, D. (2002). First-trimester features of Fowler syndrome (hydrocephaly-hydranencephaly proliferative vasculopathy). *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 20(6), 612 - 615. <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00830.x>
- Lacunza P., Rommel O. y Correa, W. (2014). Hidranencefalia como presentación más severa de apoplejía cerebral fetal: a propósito de dos casos. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia*, 60(2), 183-188 http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S230451322014000200013&lng=es&tlng=es.
- Moore, K. y Persaud, T. (1999). Embriología Clínica. Sexta Edición. México D.F:McGraw-Hill Interamericana.
- Naranjo J., y Ruiz, M. (2017) Hidranencefalia y malformación del sistema nervioso central tipo porencefalia, esquizefalia a labio abierto, en recién nacido prematuro de 34 semanas: a propósito de un caso clínico. <http://repositorio.puce.edu.ec/bitstream/handle/22000/16057/HIDRANENCEFALIA%20Y%20MALFORMACION%20DEL%20SISTEMA%20NERVIOSO%20CENTRAL%20TIPO%20PORENCEFALIA%20C%20ESQUIZEFALIA%20A%20.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.
- Pavone, P., Praticò, A. D., Vitaliti, G., Ruggieri, M., Rizzo, R., Parano, E., Pavone, L., Pero, G. & Falsaperla,

- R. (2014). Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. *Italian journal of pediatrics*, 40, 79. <https://doi.org/10.1186/s13052-014-0079-1>
- Sandoval, J. I. & De Jesús, O. (2021). Hydranencephaly. In *StatPearls*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558991/>.
- Sedain, G. y Rajbhandari, B. (2020). Hidranencefalia: conocimientos sobre fisiopatología y manejo. *Nepal Journal of Neuroscience*, 17(1), 5-9. <https://doi.org/10.3126/njn.v17i1.28336>

Autores

Paredes, Yexubeth

Residente de Perinatología Hospital Universitario de Caracas, Médico Cirujano. Especialista en Obstetricia y Ginecología.
Correo-e: paredesyexu@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3309-1327>

Prada, Ammy

Residente de Perinatología Hospital Universitario de Caracas, Médico Cirujano. Especialista en Obstetricia y Ginecología.
Correo-e: ammyprada@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6426-0536>

Villegas, Carlos

Coordinador del programa de especialización en Perinatología Universidad Central de Venezuela Hospital Universitario de Caracas, Médico Cirujano. Especialista en Obstetricia y Ginecología y Perinatología.
Correo-e: krlossqp@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3309-1327>

Brencio, Onleda

Adjunto Docente del programa de especialización en Perinatología Universidad Central de Venezuela Hospital Universitario de Caracas, Jefa de la Unidad de Perinatología Hospital Universitario de Caracas, Médico Cirujano. Especialista en Obstetricia y Ginecología y Perinatología.
Correo-e: obrencio@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6301-6321>