

La hidranencefalia es un defecto que se genera después de la neurulación y que consiste en la ausencia total o casi total del cerebro (la presencia de pequeñas bandas de cerebro puede ser indicativa del diagnóstico) pero la bóveda y las meninges craneales permanecen intactas y la cavidad intracraneal está llena de LCR. Por lo general, se observa un crecimiento progresivo del perímetro craneal, pero el tamaño de la cabeza puede ser normal (sobre todo, en el momento del nacimiento) y, ocasionalmente, puede presentarse macrocefalia. Es poco frecuente observar dismorfismo facial.

Esta afección puede deberse a una gran variedad de causas, pero se la atribuye con mayor frecuencia a infartos de la arteria carótida interna (que provocan la ausencia del tejido cerebral que es irrigado por la arteria cerebral anterior y la arteria cerebral media, pero se conserva la distribución de las arterias cerebrales posteriores). Las causas también pueden ser infecciosas (herpes congénito o neonatal, toxoplasmosis, encefalitis equina, etc.).

Los lactantes menos afectados pueden parecer normales al nacer pero, por lo general, son hiperirritables y mantienen los reflejos primitivos (reflejo de moro, de prensión y reflejo de marcha automática) hasta pasados los 6 meses de edad. Es muy poco frecuente que logren un progreso más avanzado que la producción espontánea de vocales y la sonrisa social. Por lo general, se asocia un cuadro convulsivo.

La dilatación progresiva de los espacios subaracnoideos puede simular una hidrocefalia extrema ("máxima"). Es fundamental diferenciar estas dos afecciones, puesto que la hidrocefalia debe tratarse con un sistema de derivación, tratamiento que permite cierta reexpansión del manto cortical. Se han descrito varios métodos para distinguir la hidranencefalia de la hidrocefalia, entre los que se cuentan:

1. EEG: en la hidranencefalia, no hay actividad cortical (en la hidrocefalia máxima, el trazado de EEG es típicamente anómalo, pero se detecta actividad cerebral de fondo en todo el cerebro³). Es uno de los mejores métodos para diferenciar estas dos afecciones
2. TC, RM o ecografía: la mayor parte del espacio intracraneal está ocupado por LCR. Por lo general, no son visibles los lóbulos frontales ni las astas frontales de los ventrículos laterales (puede llegar a haber vestigios de corteza en las regiones temporal, occipital y subfrontal). En la línea media, se observa una estructura compuesta por el núcleo diencefálico (las masas redondeadas del tálamo y el hipotálamo) y los lóbulos occipitales mediales apoyados en el tentorio, rodeada de LCR. Las estructuras de la fosa posterior permanecen intactas en líneas generales. La hoz también suele estar intacta (a diferencia de lo que se observa en la holoprosencefalia alobar) y no presenta engrosamiento, pero puede estar desplazada hacia el lateral. En la hidrocefalia, es posible identificar el manto cortical, aun cuando tenga escasos milímetros de espesor.
3. transiluminación del cráneo: por lo general, una cabeza hidrocéfalica no se transilumina, salvo en los pacientes menores de 9 meses de edad, en quienes el manto cortical que está bajo la fuente de luz tiene < 1 cm de espesor o si hay líquido que desplace la corteza hacia adentro (p. ej., efusiones subdurales). Este estudio es demasiado poco específico y, por ende, no tiene mucha utilidad.
4. angiografía: en los casos "típicos" originados en una oclusión bilateral de las carótidas internas, no se observa flujo correspondiente a vasos supraclinoideos, pero generalmente la circulación posterior es normal

Tratamiento

Es posible colocar un sistema de derivación para estabilizar el tamaño de la cabeza pero, a diferencia de lo que ocurre con la hidrocefalia máxima, no hay restitución del manto cerebral.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=hidranencefalia>

Last update: **2025/03/10 15:06**

