La variante interhemisférica media de la holoprosencefalia (MIH) o sintelencefalia es una forma de holoprosencefalia (HPE; consulte este término) caracterizada por la ausencia de separación entre la región posterior del lóbulo frontal y parietal, con el genu y esplenio del cuerpo calloso formados con normalidad, ausencia del cuerpo del cuerpo calloso, normal separación del hipotálamo y de los núcleos lenticulares, y frecuentemente sustancia gris heterotópica.

Entre un 2% y un 15% de los pacientes con HPE presentan la MIH.

Los pacientes presentan rasgos faciales dismórficos leves como: hipotelorismo ocular, puente nasal plano o estrecho o una apariencia facial relativamente normal.

La MIH ha sido descrita principalmente en pacientes con mutaciones en el gen ZIC2 (13q32).

El pronóstico es mejor que en las formas clásicas de HPE.

From:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/ - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=sintelencefalia

Last update: **2025/03/10 15:09**