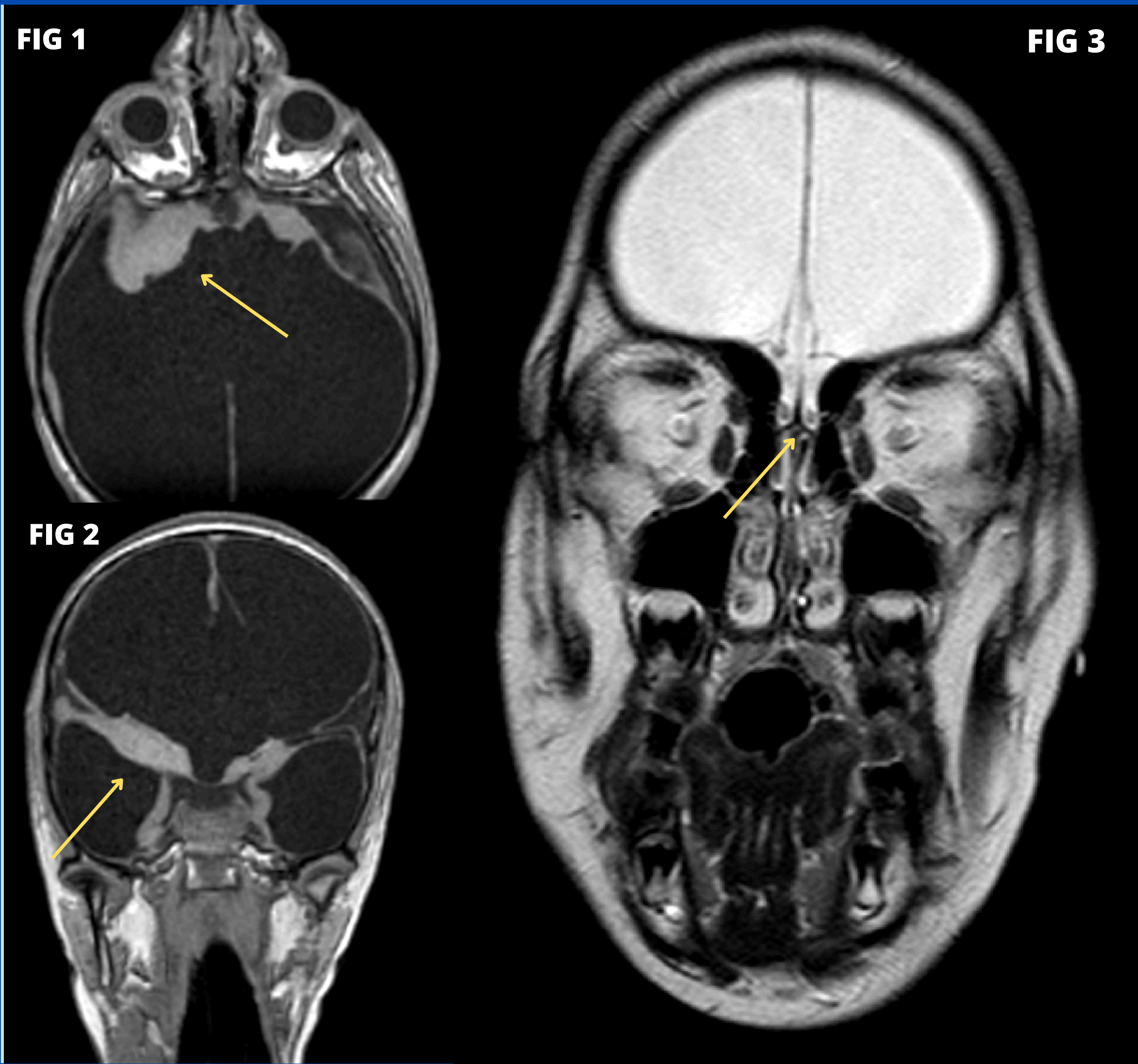


PERSISTENCIA DEL APARATO OLFATORIO: CASO EXCEPCIONAL EN LA HIDRANENCEFALIA

Paciente femenina de 8 años con antecedentes de toxoplasmosis congénita y síndrome epiléptico en tratamiento. Consultó por múltiples episodios epilépticos refractarios a la medicación. Se realizó resonancia magnética cerebral para reevaluación neurológica.



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Figura 1
Secuencia T1 axial volumétrica.
Se observa ausencia de gran parte del parénquima cerebral, reemplazado por contenido líquido (LCR). Se identifica un pequeño remanente del lóbulo temporal derecho, donde se evidencian vestigios de la corteza entorrinal (flecha).

Figura 2
Secuencia T1 coronal.
Se visualiza la persistencia de un segmento del lóbulo temporal derecho, con diferenciación de la corteza entorrinal (flecha).

Figura 3
Secuencia T2 coronal.
A pesar de la pérdida casi total del parénquima cerebral, se identifican ambos bulbos olfatorios (flecha).

DISCUSIÓN

La hidranencefalia es una malformación congénita cerebral poco frecuente, caracterizada por la ausencia de la mayor parte de los hemisferios cerebrales, reemplazados por líquido cefalorraquídeo. Se estima una prevalencia de 1 en 10.000 nacidos vivos y representa el 0.2% de las malformaciones del sistema nervioso central. La causa más frecuente es la insuficiencia carotídea fetal temprana, que genera necrosis hemisférica. Aunque el daño es severo, pueden conservarse estructuras profundas como el tronco encefálico, ganglios basales, cerebelo, tálamos y, en casos excepcionales, el sistema olfatorio. La persistencia de los bulbos olfatorios y de la corteza entorrinal indica que se mantuvo preservada parte de la circulación cerebral anterior (Arteria olfatoria, que irriga los bulbos olfatorios) y posterior (Arterias temporales posteriores, que irrigan la corteza entorrinal). Lo que en este caso representa una rareza anatómica y aporta al entendimiento de la variabilidad de esta patología.

CONCLUSIÓN

La hidranencefalia puede detectarse mediante estudios de neuroimagen, siendo la RM el método diagnóstico de elección. El tratamiento es de soporte, con pronóstico reservado y alta mortalidad en los primeros meses o años de vida. Este caso, con persistencia del aparato olfatorio, representa un hallazgo infrecuente que destaca la importancia del análisis detallado en estudios de imágenes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Cleveland Clinic. (2022). Hydranencephaly. <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/22799-hydranencephal>
StatPearls. Hydranencephaly. NCBI Bookshelf. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/books/NBK558991/>

AUTORES

Pablo Jose Uribe Florez - Alejandro Boero

Los autores declaran no tener conflictos de interés

@ Pjuribe@cdrossi.com @ aboero@cdrossi.com