

J. García Serrano, S. Herrero Riquelme,
I. Alonso Usabiaga, L. Ceres Ruiz,
E. Valls Moreno

An Esp Pediatr 1999;51:405-406.

La megalencefalia unilateral es un trastorno de la migración neuronal que cursa con una importante clínica neurológica de inicio en el recién nacido y tiene un mal pronóstico en la mayoría de las ocasiones. Las alteraciones morfológicas cerebrales son de especificidad suficiente para poder realizar un diagnóstico precoz con los actuales medios de imagen.

Caso clínico

Recién nacida mujer con un peso de 3.650 gramos, producto de un parto eutócico de primípara sana, tras una gestación sin incidencias de interés. Ingresa con siete días de edad, procedente de otro centro, para estudio de convulsiones neonatales (hipertonía en flexión de las cuatro extremidades y clonias generalizadas) desde el tercer día de vida.

Al ingreso muestra macrocefalia (perímetro craneal de 38'5 cm), fontanela anterior amplia a tensión normal e hipotonía generalizada. El resto de la exploración clínica y las pruebas analíticas están dentro de la normalidad. El electroencefalograma revela una actividad cerebral lentificada globalmente, asimetría del trazado y actividad paroxística de punta-onda de predominio en hemisferio izquierdo.

La ecografía craneal descubre una asimetría de tamaño entre ambos hemisferios, siendo el izquierdo mayor que el derecho. El hemisferio izquierdo muestra pobreza de surcos en toda su superficie. El ventrículo lateral de este lado está aumentado y la cisura de Silvio es profunda y sin ramificaciones. Existe una alteración en la diferenciación entre sustancia gris y blanca, con áreas de aumento de ecogenicidad en sustancia blanca profunda. El hemisferio derecho presenta una configuración de surcos y un tamaño ventricular normal (Figs. 1 y 2). El estudio doppler de arteria cerebral muestra una vasodilatación leve, en relación con el cuadro convulsivo.

La TC confirma los hallazgos ecográficos. Además, descubre calcificaciones puntiformes en lóbulo frontal izquierdo, no evidenciadas en ecografía (Fig. 3).

La resonancia magnética pone de manifiesto el aumento de tamaño del hemisferio izquierdo, que produce un desplazamiento

Megalencefalia unilateral

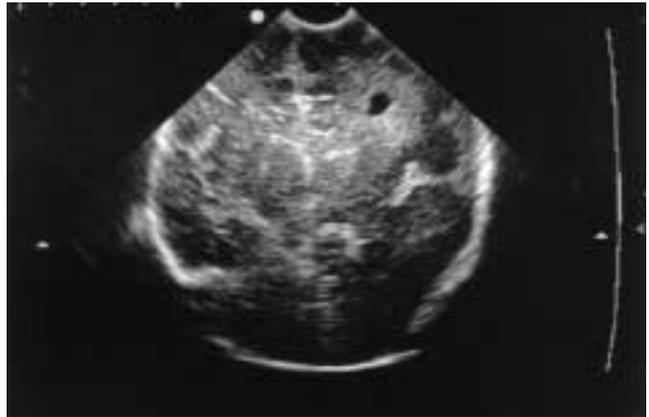


Figura 1. Corte ecográfico coronal. El hemisferio izquierdo patológico es de mayor tamaño, el ventrículo lateral presenta una moderada dilatación, la sustancia blanca es más ecogénica y la corteza muestra una pobreza de surcos.



Figura 2. Corte ecográfico sagital a nivel de la cisura de Silvio izquierda. Esta se muestra profunda y con pocas ramificaciones. Obsérvese la dilatación del ventrículo lateral.

de la línea media hacia la derecha y comprime y desplaza levemente el cerebelo (cortes coronales). Observamos en dicho hemisferio el aumento de grosor de la corteza y la ausencia de un límite bien definido entre ésta y la sustancia blanca, así como la pobreza de surcos y la moderada dilatación ventricular ya visualizadas en TAC y ecografía. Los cortes potenciados en T2

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Materno-Infantil.
Complejo Hospitalario Carlos Haya (Málaga).
Correspondencia: Jesús García Serrano. C/ Mochingo, 1 - 3º I. 29010 Málaga.
Recibido: Febrero 1999
Aceptado: Abril 1999

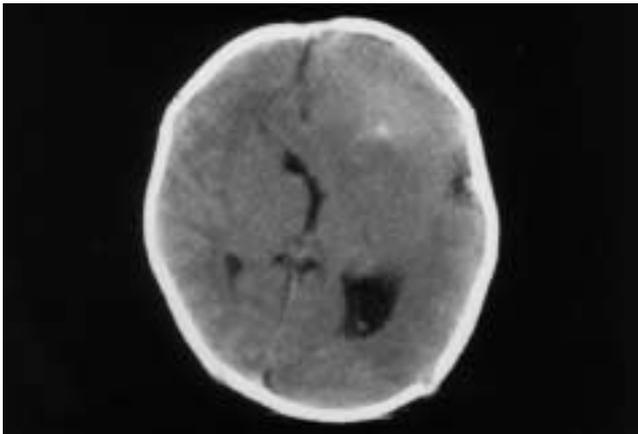


Figura 3. Corte axial de TC en el que se ven calcificaciones de pequeño tamaño en lóbulo frontal izquierdo. Además de las alteraciones ya comentadas en las imágenes ecográficas, es evidente la pobre diferenciación entre sustancia blanca y gris en hemisferio izquierdo.

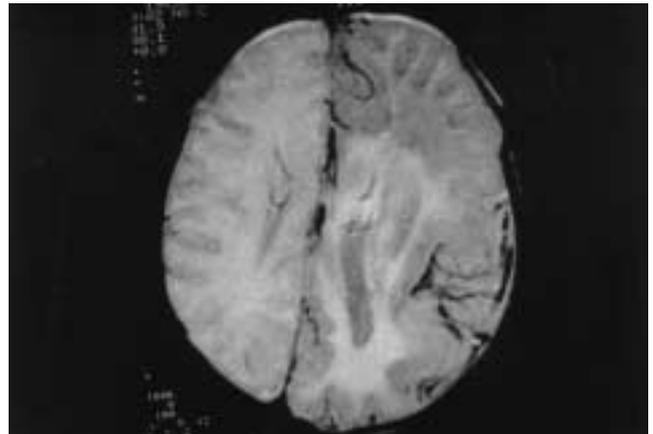


Figura 4. Corte axial de RM potenciada en T2. Muestra claramente el aumento de señal de la sustancia blanca (en relación con gliosis) y el aumento de grosor de la cortical en hemisferio izquierdo respecto al contralateral.

muestran un aumento de señal de la sustancia blanca en relación con fenómenos de gliosis (Fig. 4).

Estos hallazgos son diagnósticos de megalencefalia unilateral.

Discusión

La megalencefalia unilateral es una alteración congénita muy poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizada por un crecimiento anormal de un hemisferio cerebral que se acompaña de alteraciones en la migración neuronal de intensidad variable⁽¹⁾. En algunos casos el marcado aumento de tamaño y las importantes alteraciones morfológicas en el hemiencefalo afectado, han llevado a plantear la disyuntiva entre proceso neoplásico o hamartomatoso⁽²⁾.

Suele debutar clínicamente con la aparición de cuadros convulsivos precoces⁽³⁻⁵⁾ de difícil control terapéutico, se ha llegado incluso a la realización de lobectomía o hemisferectomía⁽⁵⁾ en casos refractarios al tratamiento. También pueden presentar encefalopatía severa y signos neurológicos focales.

Las pruebas de imagen permiten un adecuado diagnóstico de esta patología, coincidiendo con otros autores⁽³⁻⁵⁾ en los signos radiológicos encontrados, existiendo una buena correlación entre la ecografía craneal, la TC y la RM.

Se han publicado formas con afectación parcial del hemiencefalo, en localización parietooccipital, permaneciendo indemne el resto del parénquima encefálico. Parece que el pronóstico empeora si la lesión interesa a todo el hemisferio y si los síntomas comienzan precozmente, en el primer mes de vida⁽⁴⁾.

Se menciona en la bibliografía la asociación del aumento de tamaño unilateral del cerebro con ciertos síndromes neurocutáneos, tales como la neurofibromatosis⁽⁶⁾, la hipomelanosis de Ito⁽⁷⁾ y el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber⁽⁸⁾. No obstante, en estos casos, la clínica neurológica no suele ser tan severa ni las alteraciones radiológicas tan características como las expuestas.

Bibliografía

- 1 Osborn AG, Boyer RS. Trastornos de la diverticulación y segmentación, formación de surcos y migración celular. En: *Neuroradiología diagnóstica*. Edit. Mosby 1996. Parte I, cap.3, 37-58.
- 2 Townsend JJ, Nielsen SL, Malamud N. Unilateral megalencephaly: Hamartoma or neoplasm?. *Neurology* 1975; **25**:448-453.
- 3 Babyn P, Chuang S, Daneman A, Withers C. Sonographic recognition of unilateral megalencephaly. *J Ultrasound Med* 1992; **11**:563-566.
- 4 Kalifa GL, Chiron C, Sellier N, Demange P, Ponsot G, Lalande G, Robain O. Hemimegalencephaly: MR imaging in five children. *Radiology* 1987; **165**:29-33.
- 5 Fitz CR, Harwood-Nash DC, Boldt DW. The radiographic features of unilateral megalencephaly. *Neuroradiology* 1978; **15**:145-148.
- 6 Cusmai R, Curatolo P, Mangano S, Cheminal R, Echenne B. Hemimegalencephaly and neurofibromatosis. *Neuropediatrics* 1990; **21**:179-182.
- 7 Peserico A, Battistella PA, Bertoli P, Drigo P. Unilateral hypomelanosis of Ito with hemimegalencephaly. *Acta Paediatr Scand* 1988; **77**:446-447.
- 8 Anlar B, Yalaz K, Erzen C. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: A case with cerebral and cerebellar hemihypertrophy. *Neuroradiology* 1988; **30**:360.