



REPORTE DE CASO: HOLOPROCEN- CEFALIA LOBAR

- López López Karen Vanesa, R2 GyO Hospital de la Mujer de Aguascalientes
- Vázquez Delfín Hilda Imelda, Medico Adscrito del Hospital de la Mujer de Aguascalientes.
- Serrano Díaz Leopoldo César, Director del Hospital de la Mujer de Aguascalientes

RESUMEN

La holoprosencefalia es una rara malformación congénita del cerebro que se produce por un fallo en la inducción notocordal, para que el prosencéfalo se diferencie en diencéfalo y telencéfalo, éste se separe en dos hemisferios y se formen las vesículas ópticas y los tractos olfatorios.



INTRODUCCIÓN

Aproximadamente el 1 % de los recién nacidos vivos presenta algún tipo de anomalía craneoencefálica; por otra parte, estas alteraciones representan el 15% de todas las malformaciones.

Su incidencia es de uno cada 5,000-16,000 recién nacidos.



CASO CLÍNICO

Gestante de 30 años de edad, gesta 4, cesáreas 1, aborto 2, con antecedente de epilepsia desde los 5 años de edad la cual se controlaba con carbamacepina y valproato de magnesio el cual se continuó hasta la semana 26 de gestación al reincidir con crisis convulsiva, momento en que se modifica tratamiento con levetiracetam 1 g cada 24 hrs por parte del servicio de neurología y es referida con embarazo de 32.4 SDG a nuestra unidad y previo a ello solo recibió dos consultas prenatales. A la exploración ecográfica se observó holoprosencefalia lobar mostró: integridad de la calota y las porciones de la base del cráneo, fusión parcial de astas frontales de los ventrículos laterales, agenesia de Cavum del Septum Pellucidum, disgenesia del cuerno callosa, dilatación de ambos ventrículos, amplia comunicación con el 3er ventrículo, cisterna magna normal. No se encontraron anomalías faciales ni otras malformaciones asociadas, se realizó perfil hemodinámico encontrándose dentro de percentilas normales para la edad gestacional. Los laboratorios prenatales y tamizaje de diabetes, fueron normales; no fue posible realizar cariotipo por falta de aceptación de la paciente. el embarazo se resolvió en la semana 38.2 por vía abdominal por la epilepsia. se obtuvo un producto masculino con un peso de 3,450 gramos, apgar 8/9, Silverman 0, sin fenotipo característico de alguna de las aneuploidias con las que se espera asociación de la malformación. Al momento actual permanece vivo sin poder completarse el cariotipo para integrar diagnóstico.

DISCUSIÓN

Agentes teratógenos, como dosis elevadas de alcohol, radiaciones o ingesta de salicilatos, pueden destruir células embrionarias en el plano medio del disco embrionario y dar como resultado la formación defectuosa del cerebro anterior. Se presenta con frecuencia asociada a trisomías 13 y 18. Es necesario realizar un diagnóstico diferencial con: a) hidrocefalia, b) hidranencefalia y c) otras anomalías, como quistes porencéfálicos, tumores quísticos, quistes de la línea media asociados con agenesia del cuerpo calloso y malformaciones arteriovenosas.



CONCLUSIÓN

Es importante llevar a cabo un diagnóstico precoz por la relación que se presenta con trisomía 13 y 18 y el consejo prenatal que se les puede ofrecer a la familia. Sin embargo, en las que no sea así, no parece haber diferencia significativa en el manejo y/o tratamiento durante el periodo prenatal.

REFERENCIAS

- Mena, J. (2003, 1 enero). Holoprosencefalia alobar | Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia.
- Monteagudo, A. & Timor-Tritsch, I. E. (22d. C., agosto). Diagnóstico prenatal de anomalías del SNC distintas de los defectos del tubo neural y la ventriculomegalia. UpToDate.