Hemimegalencefalia

Consiste en el agrandamiento de una parte o todo el hemisferio cerebral, por un trastorno de la proliferación y migración neuronal, que asocia un excesivo crecimiento de todo o parte de un hemisferio cerebral y grados variables de paquigiria, polimicrogiria, heterotopías neuronales y gliosis de sustancia blanca.

Epidemiología

Se considera una rara malformación

Clínica

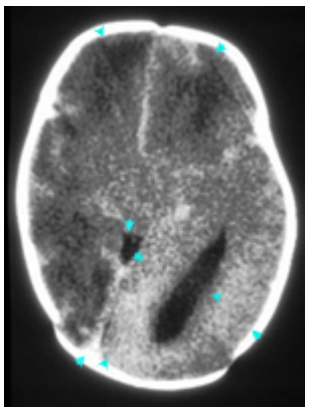
Cursa con severa encefalopatía, epilepsia rebelde al tratamiento de inicio precoz, hemiparesia contralateral y profundo retraso del desarrollo; sin embargo, pueden existir formas menos graves. El síndrome de zurdería manual patológica asocia trastornos del lenguaje, alteraciones visuoespaciales y debilidad e hipotrofia de las extremidades derechas, junto a ausencia de antecedentes familiares de zurdería. Se da ante lesiones de predominio en el hemisferio izquierdo producidas antes de los 6 primeros años de vida.

Etiopatogenia

Se produce por crecimiento excesivo hamartomatoso de un hemisferio. En el hemisferio agrandado, la corteza es displásica y la materia blanca anormal, y el ventrículo tambien es más grande. La parte anterior del ventrículo lateral agrandado apunta hacia arriba y hacia adelante.

Diagnóstico

Aunque en el TAC se puede sospechar, el estudio con RM establece el diagnóstico.



Muestra un mayor tamaño de ventrículo y hemisferio y pueden existir hiperintensidades focales en sustancia blanca, un córtex ancho con escasa interdigitación de sustancia blanca en sustancia gris.

Tratamiento

En caso de clínica intratable se puede plantear una hemisferectomía [(King, M, J B Stephenson, M Ziervogel, D Doyle, and S Galbraith. “Hemimegalencephaly–a Case for Hemispherectomy?” Neuropediatrics 16, no. 1 (February 1985): 46–55. doi:10.1055/s-2008-1052544.)].

Se ha publicado un caso de callosotomía [(Nakashima, Kentarou, Masaaki Ogihara, Emi Kasai-Yoshida, Shio Tsuruta, Machiko Nakagawa, and Isao Kusakawa. “Hemimegalencephaly Accompanied by Myoclonic Status Epilepticus.” Pediatric Neurology 47, no. 1 (July 2012): 55–58. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2012.04.004.)]

From:
http://neurocirugiacontemporanea.com/ - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:
http://neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=hemimegalencefalia

Last update: **2019/09/26 22:16**