

CASO CLÍNICO

Hemimegalencefalia y síndrome de Ohtahara*

Dr. Braulio A. Ríos-Flores, Dr. Jorge M. Ibarra-Puig, Dr. Efraín Olivas-Peña

Servicio de Neurología, Instituto Nacional de Perinatología, Secretaría de Salud, México, D.F., México.

Resumen

Introducción. La hemimegalencefalia es un trastorno hamartomatoso raro de la formación del sistema nervioso central, caracterizado por asimetría entre ambos hemisferios. Puede presentarse aislado o asociado a síndromes neurocutáneos.

Caso clínico. En una recién nacida, gesta I, de padres sanos y sin antecedentes familiares importantes, se detectó ventriculomegalia desde la semana 26 de gestación. Al nacimiento se observó asimetría facial y mancha hipercrómica en el lado derecho de la cara. Presentó crisis convulsivas tipo mioclónicas. El ultrasonido transfontanelar y la resonancia magnética cerebral mostraron hemimegalencefalia derecha, con zonas de lisencefalia e hipoplasia de cuerpo calloso. En el electroencefalograma había un patrón de brote-supresión.

Conclusión. Los hallazgos clínicos, junto con las imágenes de resonancia y el patrón electroencefalográfico, corroboraron el diagnóstico de hemimegalencefalia sindromática, asociada a nevo cutáneo y síndrome de Ohtahara. Se trata de una entidad nosológica poco frecuente, la cual se puede sospechar desde la etapa prenatal y corroborarse más tarde con estudios de imagen cerebral.

Palabras clave. Hemimegalencefalia; síndrome de Ohtahara; mioclonías; nevo epidérmico.

* El acceso a este artículo en extenso será completamente libre, sólo se requiere ingresar a la dirección www.himfg.edu.mx y buscar el ícono de Publicaciones donde aparece el menú correspondiente.