

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 hiperocrómica 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 caloso. 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 sindrómica, 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 icono de Publicaciones donde aparece el menú correspondiente.

