

Llevar una vida normal con un hemisferio no dominante. Hallazgos de la resonancia magnética y resultado clínico de un paciente con hidranencefalia del hemisferio izquierdo

Stephan Ulmer, MD^a; Friederike Moeller^a, Marc A. Brockmann, MD^b, Johann P. Kuhtz-Buschbeck, MD, PhD^c, Ulrich Stephani, MD^d, y Olav Jansen, MD^a

La hemihidranencefalia es una enfermedad sumamente rara en la que el cerebro humano carece de un hemisferio completo. Se considera que el mecanismo subyacente de esta lesión cerebral es una oclusión de la arteria carótida ipsilateral que acontece antes del último trimestre del embarazo (20-27 semanas) y afecta a todos los territorios irrigados por la arteria^{1,2}. Sigue sin conocerse la razón de que este proceso sólo afecte a un hemisferio. El polígono de Willis no parece capaz de compensar las necesidades del cerebro en desarrollo. En el cerebro adulto, la oclusión de un vaso que irriga este órgano da lugar a un infarto territorial. En la resonancia magnética (RM) pueden verse tanto los defectos postisquémicos como los cambios glióticos. Por consiguiente, el polígono de Willis y las colaterales leptomeníngicas suficientes pueden compensar la oclusión de un vaso de modo que sólo tiene lugar un infarto territorial parcial y, en principio, estos mecanismos también deben funcionar en el período pre y perinatal. Por esta razón en pacientes con hemihidranencefalia se sospechan procesos predisponentes fetales que dan lugar a una aplasia vascular adicional con oclusión de un vaso. Se supone que la lesión del cerebro acontece después de la migración neural y antes de la sinaptogénesis³. Hasta la fecha sólo se han descrito 7 casos.

En las lesiones cerebrales perinatales siempre se hace una tentativa de predecir el resultado clínico de acuerdo con los hallazgos identificados en la tomografía computarizada (TC) y/o RM⁴⁻¹¹. No obstante, incluso en pacientes con defectos parenquimatosos extensos el resultado clínico puede ser excelente^{2,12}.

HISTORIA DEL CASO

Presentamos el caso de un varón de 36 años nacido a término sin complicaciones, de padres sanos, no consanguíneos como segundo de 3 hijos, por lo demás sanos. En la primera infancia del paciente sus padres observaron cierta torpeza. Se diagnosticaron una hemiparesia derecha y un pie zambo que se operó a

los 18 años de edad. Durante la infancia recibió fisioterapia. Durante ésta no se observaron limitaciones adicionales del desarrollo sensoriomotor y del lenguaje. A los 28 años de edad, el paciente experimentó su primera y única crisis convulsiva. Sus antecedentes médicos adicionales fueron anodinos. El paciente del presente informe no seguía ningún tratamiento farmacológico ni lo sigue en la actualidad. Su intelecto y su lenguaje no estaban afectados de modo que pudo completar su escolarización y en la actualidad trabaja en un departamento de seguridad. El paciente refirió algunas discapacidades concernientes al control motor fino de la mano derecha afectada en las tareas de la vida diaria pero, por lo demás, no refirió otros problemas. En el momento de la presente investigación, se había llevado a cabo una TC en una institución diferente cuando había presentado cefaleas del lado derecho y dolor nuchal. Debido a los síntomas y a los hallazgos de la TC se visitó en nuestra institución.

Llevamos a cabo una RM y una angiografía por RM (RMA) en un aparato 1.5 Tesla (Magnetom Vision, Siemens, Erlangen, Alemania). La RM demostró la ausencia prácticamente completa del hemisferio izquierdo, reemplazado por líquido cefalorraquídeo (LCR). En el lado izquierdo sólo pudo identificarse un pequeño vestigio de hipocampo, un pequeño ribete de corteza occipital y un pequeño pedúnculo cerebral debido a la degeneración walleriana (fig. 1). No obstante, el cerebelo, que suele estar irrigado por el territorio vascular posterior, era normal por completo. La angiografía en tiempo de vuelo (*time-of-flight* [TOF]) demostró la ausencia de la arteria carótida interna izquierda (ACII).

Puesto que se consideró que la clasificación convencional de la hemiparesia (de acuerdo con el Medical Research Council, en 1964¹³) sería demasiado imprecisa para describir el grado de discapacidad motora, llevamos a cabo exámenes motores y del lenguaje adicionales.

La autoevaluación se llevó a cabo mediante el Motor-Activity-Log (MAL)¹⁴. El paciente refirió que era capaz de conducir un vehículo de transmisión estándar. Aunque los movimientos de prensión natural prácticamente no estaban afectados, no podía abrir la puerta con llave, abrochar o desabrocharse las prendas de ropa, cambiar de programa de TV utilizando el mando a distancia, girar la página del periódico, utilizar una cuchara o tenedor para comer, ponerse los calcetines o peinarse con la mano afectada.

Para la extremidad superior, con el objetivo de examinar la función motora gruesa y fina se utilizaron la prueba Wolf Motor Function Test (WMFT)¹⁵, la prueba de discriminación de 2 puntos y la Purdue Pegboard^{16,17}. En la WMFT, el paciente alcanzó 64 de los 85 posibles puntos (75%) debido a la disminución de la rapidez o de la precisión en casi todas las tareas realizadas y debido al deterioro del control motor fino en las 3 tareas. La funcionalidad y la calidad del movimiento no difirieron desde un punto de vista de la puntuación. Los umbrales de la prueba de discriminación de 2 puntos de los extremos de la prueba del pinchazo fueron de 10 mm entre sí en los dermatomas C5-C7 examinados en el lado afectado. En la prueba Pur-

^aSection of Neuroradiology. Department of Neurosurgery. University Hospital of Schleswig-Holstein, Kiel. ^bInstitute of Radiology. Campus Luebeck. University Hospital of Schleswig-Holstein, Kiel. ^cInstitute of Physiology, Christian Albrechts University of Kiel. Kiel. ^dDepartment of Neuropediatrics. Campus Kiel. Alemania.

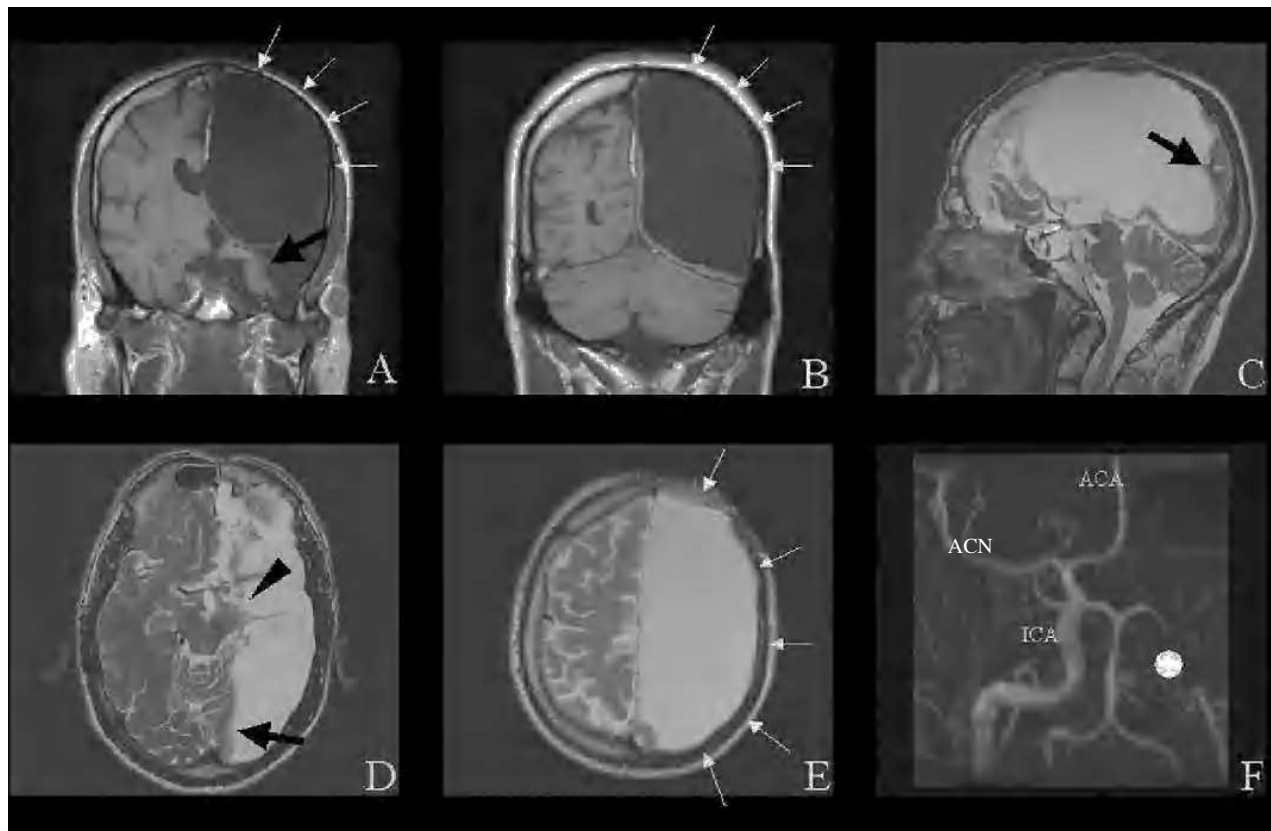


Figura 1. Cortes coronales ponderados en T1 (A, B) e imágenes ponderadas en T2 (sagitales en C, y axiales en D y E) de un paciente portador de una hemihidranencefalia. Se observa la ausencia casi completa del hemisferio izquierdo, que está reemplazado por líquido cefalorraquídeo (LCR). En el lado izquierdo sólo pudieron identificarse un pequeño hipocampo vestigial, un pequeño ribete de la corteza occipital (flecha negra) y un pequeño pedúnculo cerebral (punta de flecha negra). No obstante, el cerebelo, que habitualmente está irrigado por el territorio vascular posterior, era normal por completo. La angiografía por resonancia magnética en tiempo de vuelo demostró la ausencia de la arteria carótida interna izquierda (ACII, punto blanco). La arteria carótida derecha (ACID) no mostraba hallazgos patológicos dividiéndose en la arteria cerebral media (ACM) y la cerebral anterior (ACA). Debido al aumento moderado, pero crónico, de la presión intracraneal se observó una estrechez de los huesos del cráneo (flechas blancas).

due Pegboard, el paciente no pudo efectuar ninguna tarea requerida con la mano afectada.

Cuando el paciente movía ambas manos se identificaron potentes movimientos invertidos¹⁸.

Para la extremidad inferior, llevamos a cabo la prueba de la función motora grosera, parte E (GMFT)¹⁹. Debido a su ejecución incompleta y a la incapacidad de saltar sólo con la pierna afectada, alcanzó 93 de 100 posibles puntos en la GMFT.

En la escala de valoración del médico (EVM)²⁰ sólo alcanzó 10 de un total de 14 puntos debido a la afectación del tobillo.

Para las pruebas del lenguaje se administró la prueba de afasia de Aachener (AAT)²¹, un examen de referencia alemán estandarizado para el habla espontánea, la repetición, denominación, comprensión y lenguaje escrito, incluido el Token test. Los resultados confirmaron nuestra impresión de que el habla no estaba afectada por lo que se refiere a los criterios de afasia de la AAT. El paciente completó correctamente el Token test. El paciente es zurdo (un 92% de acuerdo con la prueba de la lateralidad de Millner)²².

CONCLUSIONES

La hemihidranencefalia es una enfermedad poco frecuente. Hasta lo que sabemos, entre los estudios publicados previamente sólo se han descrito otros 7 casos^{2,23-29}. En 5 de estos casos se describió una hemiparesia en el

lado contralateral^{2,25-29}, retraso mental leve en 4^{2,25,26,28,29}, retraso grave en un paciente²⁷ y convulsiones en un caso²⁷. En dos publicaciones^{23,24}, no se describió la evolución de un paciente, que falleció a los 4 años de edad de bronconeumonía²³.

El cerebro inmaduro puede compensar una lesión neuronal mediante una reorganización cortical que es superior a dichas capacidades en el cerebro adulto^{12,30-33}.

El paciente del presente informe se destaca por diversas razones. En primer lugar, de acuerdo con los informes previos, sería predecible que una lesión hemisférica subtotal hubiera producido una hemiparesia grave^{4,5,7,34,35}. En segundo lugar, se considera que el hemisferio izquierdo es el lado dominante, porque alberga las áreas del lenguaje; no obstante, éste no estaba afectado. En tercer lugar, vivir con un solo hemisferio habría podido dar lugar a un grave deterioro intelectual; no obstante, el paciente del presente informe ha terminado la escolarización y está integrado por completo en la vida social. En cuarto lugar, de acuerdo con los estudios publicados actuales, el paciente descrito en el presente informe es el de mayor edad que permanece vivo, goza de buena salud y lleva una vida prácticamente normal.

De acuerdo con los resultados de las pruebas clínicas, en particular la WMFT, las discapacidades del paciente guardaron relación con déficit en el control motor fino según lo predecible en la MAL y una disminución de la rapidez o la precisión de las tareas ejecutadas y la incapacidad para llevar a cabo tres de ellas. La calidad del movimiento no era significativamente peor con respecto a la funcionalidad cuando el paciente pudo ejecutar un movimiento.

Como es predecible, el control motor fino requiere una discriminación no afectada de 2 puntos; por consiguiente, el paciente no pudo efectuar las tareas de la Purdue Pegboard con la mano derecha afectada.

Se considera que los movimientos invertidos se deben a la pérdida de la inhibición transcallosa^{36,37}. En pacientes con parálisis cerebral, los estudios con estimulación cerebral magnética transcranial (TMS) han revelado que las fibras corticoespinales ramificadas que se proyectan tanto ipso como contralateralmente se asocian con potentes movimientos invertidos^{31,38,39}.

En la hemiparesia congénita, el hemisferio no afectado puede controlar la función motora a través de las vías ipsolaterales^{12,30-33}. En su estudio sobre TMS, Carr et al³¹ demostraron proyecciones que invocaban las reservas de motoneuronas izquierdas y derechas de los músculos homólogos simultáneamente con movimientos invertidos pronunciados distalmente.

Los hallazgos del presente informe concuerdan con los de otros investigadores, lo que demuestra que es posible la reorganización cortical si la lesión tiene lugar muy precozmente en la infancia^{30,40}. Sin embargo, Ogden⁴⁰ describió que pueden producirse déficit graves de la capacidad de orientación extrapersonal, memoria espacial y las habilidades visuoespaciales cognitivas superiores como consecuencia de una dominancia del lenguaje hemisférica derecha. Llegaron a la conclusión de que un cambio de la representación del lenguaje al lado derecho podría causar una "aglomeración de la función" en el hemisferio restante, lo que se traduciría en déficit de la memoria espacial y de la orientación. En el paciente del presente informe se demuestra que el desarrollo normal de las habilidades verbales después de una lesión cerebral del hemisferio izquierdo no necesariamente compromete la memoria o la orientación espacial.

A partir de las características morfométricas no podemos predecir con certidumbre si un niño desarrollará una alteración de las funciones motoras o cognitivas superiores. Algunos pacientes que experimentan lesiones sólo menores manifiestan una grave discapacidad y sigue por dilucidarse qué decide el resultado clínico. La activación de las vías ya existentes, el desarrollo de nuevas conexiones o la migración o crecimiento axónico podría ser responsable de la obtención de habilidades prácticamente normales. Puesto que se considera que la lesión acontece antes de la sinaptogénesis³, parece muy probable que en esta enfermedad se utilicen las vías ya existentes o preparadas que tienen la posibilidad de ejecutar las funciones ausentes del hemisferio destruido. A pesar de que para definir la circunvolución precentral como corteza motora debe existir una predisposición genética, en el cerebro inmaduro pueden estar presentes áreas corticales que pueden adoptar una función similar o contralateral y permiten la plasticidad cortical cuyos protocolos se ejecutan a través de las fibras corticoespinales no decusadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Myers RE. Cerebral ischemia in the developing primate fetus. *Biomed Biochim Acta*. 1989;48:S137-42.
2. Van Doornik MC, Hennekam RC. Hemi-hydranencephaly with favourable outcome. *Dev Med Child Neurol*. 1992;34:454-8.
3. Eyre JA, Miller S, Clowry GJ, Conway EA, Watts C. Functional corticospinal projections are established prenatally in the human foetus, permitting involvement in the development of spinal motor centres. *Brain*. 2000;123:51-64.
4. Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O. Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy, II: children born at term. *Neuropediatrics*. 1991;22:121-8.
5. Wiklund LM, Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy: correlation between CT morphology and clinical findings. *Dev Med Child Neurol*. 1991;33:512-23.
6. Molteni B, Oleari G, Fedrizzi E, Bracchi M. Relation between CT patterns, clinical findings and etiological factors in children born at term, affected by congenital hemiparesis. *Neuropediatrics*. 1987;18:75-80.
7. Kotlarek F, Rodewig R, Brull D, Zeumer H. Computed tomographic findings in congenital hemiparesis in childhood and their relation to etiology and prognosis. *Neuropediatrics*. 1981;12:101-9.
8. Steinlin M, Good M, Martin E, Banziger O, Largo RH, Boltshauser E. Congenital hemiplegia: morphology of cerebral lesions and pathogenetic aspects from MRI. *Neuropediatrics*. 1993;24:224-9.
9. Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy: aetiology and outcome. *Acta Paediatr Scand Suppl*. 1988;345:1-100.
10. Cioni G, Sales B, Paolicelli PB, Petacchi E, Scusa MF, Canapicchi R. MRI and clinical characteristics of children with hemiplegic cerebral palsy. *Neuropediatrics*. 1999;30:249-55.
11. Niemann G, Wakat JP, Krageloh-Mann I, Grodd W, Michaelis R. Congenital hemiparesis and periventricular leukomalacia: pathogenetic aspects on magnetic resonance imaging. *Dev Med Child Neurol*. 1994;36:943-50.
12. Kuitz-Buschbeck JP, Dreesmann M, Golge M, Stephani U. Prenatal infarction of the left middle cerebral artery: a case report of excellent functional outcome. *NeuroRehabilitation*. 2000;15:167-73.
13. Monrad-Krohn GHRS. The clinical examination of the nervous system. 12th ed. New York: Harper and Row; 1964.
14. Taub E, Miller NE, Novack TA, et al. Technique to improve chronic motor deficit after stroke. *Arch Phys Med Rehabil*. 1993;74:347-54.
15. Wolf SL, LeCraw DE, Barton LA, Jann BB. Forced use of hemiplegic upper extremities to reverse the effect of learned nonuse among chronic stroke and head-injured patients. *Exp Neurol*. 1989;104:125-32.
16. Tiffin J, Asher EJ. The Purdue pegboard: norms and studies of reliability and validity. *J Appl Psychol*. 1948;32:234-47.
17. Reddon JR, Gill DM, Gauk SE, Maerz MD. Purdue pegboard: test-retest estimates. *Percept Mot Skills*. 1988;66:503-6.
18. Woods BT, Teuber HL. Mirror movements after childhood hemiparesis. *Neurology*. 1978;28:1152-7.
19. Russell DJ, Rosenbaum PL, Cadman DT, Gowland C, Hardy S, Jarvis S. The gross motor function measure: a means to evaluate the effects of physical therapy. *Dev Med Child Neurol*. 1989;31:341-52.
20. Koman LA, Mooney JF III, Smith B, Goodman A, Mulvaney T. Management of cerebral palsy with botulinum-A toxin: preliminary investigation. *J Pediatr Orthop*. 1993;13:489-95.
21. Huber W, Poeck K, Weniger D, Willmes K. Aachener Aphasiestest: AAT. Goettingen: Hogrefe; 1983.
22. Milner B, Branch C, Rassmussen T. Observations on cerebral dominance. In: De Rueck AVS, O'Conner M, editors. *Ciba Foundation Symposium on Disorders of Language*. London: Churchill; 1964.
23. Muir CS. Hydranencephaly and allied disorders: a study of cerebral defect in Chinese children. *Arch Dis Child*. 1959;34:231-46.

24. Warkany I. Congenital Malformations: notes and comments. Chicago: Year Book Medical; 1971.
25. Moser RP, Seljeskog EL. Unilateral hydranencephaly: case report. Neurosurgery. 1981;9:703-5.
26. Suzuki M, Seki H, Yoshimoto T. Unilateral hydrocephalus combined with occlusion of the ipsilateral internal carotid artery. Surg Neurol. 1985;24:27-30.
27. Ohtsuka H. A rare patient with a false median cleft lip associated with multiple congenital anomalies. Ann Plast Surg. 1986;17:155-60.
28. Porro G, Wittebol-Post D, De Graaf M, Van Nieuwenhuizen O, Schenk-Rootlieb AJ, Treffers WF. Development of visual function in hemihydranencephaly. Dev Med Child Neurol. 1998;40:563-7.
29. Greco F, Finocchiaro M, Pavone P, Trifiletti RR, Parano E. Hemihydranencephaly: case report and literature review. J Child Neurol. 2001;16:218-21.
30. Cao Y, Vikingstad EM, Huttenlocher PR, Towle VL, Levin DN. Functional magnetic resonance studies of the reorganization of the human hand sensorimotor area after unilateral brain injury in the perinatal period. Proc Natl Acad Sci USA. 1994;91:9612-6.
31. Carr LJ, Harrison LM, Evans AL, Stephens JA. Patterns of central motor reorganization in hemiplegic cerebral palsy. Brain. 1993;116:1223-47.
32. Lewine JD, Astur RS, Davis LE, Knight JE, Maclin EL, Orrison WW Jr. Cortical organization in adulthood is modified by neonatal infarct: a case study. Radiology. 1994;190:93-6.
33. Nirkko AC, Rosler KM, Ozdoba C, Heid O, Schroth G, Hess CW. Human cortical plasticity: functional recovery with mirror movements. Neurology. 1997;48:1090-3.
34. Eliasson AC, Gordon AM, Forssberg H. Basic co-ordination of manipulative forces of children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol. 1991;33:661-70.
35. Forssberg H, Eliasson AC, Redon-Zouitenn C, Mercuri E, Dubowitz L. Impaired grip-lift synergy in children with unilateral brain lesions. Brain. 1999;122:1157-68.
36. Nass R. Mirror movement asymmetries in congenital hemiparesis: the inhibition hypothesis revisited. Neurology. 1985;35:1059-62.
37. Heinen F, Kirschner J, Fietzek U, Glocker FX, Mall V, Korinthenberg R. Absence of transcallosal inhibition in adolescents with diplegic cerebral palsy. Muscle Nerve. 1999;22:255-7.
38. Carr LJ. Development and reorganization of descending motor pathways in children with hemiplegic cerebral palsy. Acta Paediatr Suppl. 1996;416:53-7.
39. Farmer SF, Harrison LM, Ingram DA, Stephens JA. Plasticity of central motor pathways in children with hemiplegic cerebral palsy. Neurology. 1991;41:1505-10.
40. Ogden JA. Visuospatial and other "right-hemispheric" functions after long recovery periods in left-hemispherectomized subjects. Neuropsychologia. 1989;27:765-76.