**MICROHIDRANENCEFALIA: RELATO DE CASO**

Marcel Arthur Cavalcante Gonçalves

Caroline Stephanie Hayara de Oliveira Tenório

Cecília Estrela Rodrigues de Castro

Luana Thayse Barros de Lima

Felipe de Oliveira Albuquerque

Isabela Karine Rodrigues Agra

**Tipo de Apresentação:** Pôster

Introdução e objetivo: A microhidranencefalia é uma combinação de microcefalia com hidranencefalia. A hidranencefalia é um distúrbio congênito pós-neurulação, com perda bilateral do córtex cerebral em graus variados, substituindo por líquido cefalorraquidiano, tecido glial e epêndima. É uma anormalidade rara, que afeta cerca de 1 em 5.000 gestações. Geralmente associada à macrocrania, por aumento da pressão liquórica, e em raros casos com microcefalia. O diagnóstico pode ser realizado mediante ultrassonografia (USG) fetal, e complementado por ressonância magnética (RM). Neste estudo, objetiva-se relatar um caso de hidranencefalia em maternidade de alto risco. Descrição do caso: Trata-se de uma paciente de 16 anos, G1P0A0, com 36 semanas de gestação encaminhada ao Pré-Natal de Alto Risco do Hospital Universitário Alberto Antunes da Universidade Federal de Alagoas (HUPAA-UFAL) com suspeita de malformação de Dandy-Walker no feto. USG realizada no final da gestação evidenciou dificuldade de visualização do parênquima cerebral fetal, com importante área anecoica na região occipital fetal, microcefalia (-4DP para idade gestacional) e restrição de crescimento grave (abaixo do percentil 3), com Dopplervocimetria normal. Mediante RM aventou-se a hipótese de esquizencefalia / porencefalia. Devido restrição de crescimento grave, realizou-se cesárea com 37 semanas, sexo masculino, Apgar 8/8, peso 1680 gramas. Tomografia pós-natal indicou microcefalia e malformação de hemisférios cerebrais, parcialmente substituídos por líquor e tecido remanescente em hemisfério temporo-parietal bilateral, fusão dos núcleos da base e coleção hipodensa extra axial frontal com maior espessura de 0,8 cm. A triagem sorológica (rubéola, herpes vírus, citomegalovírus e toxoplasmose) foram negativas. Discussão e considerações finais: Apesar dos avanços na imaginologia, continua controverso a patogênese, espectro e prognóstico dos casos de hidranencefalia. Pode estar associada à distúrbio bilateral da artéria carótida interna, infecções congênitas, isquemia, hemorragia, infarto ou trauma. A microcefalia poderia ser explicada pela sequência de ruptura cerebral fetal, o não desenvolvimento cerebral diminuiria a pressão intracraniana, colapsando e acumulando líquido no crânio. O prognóstico da microhidranencefalia é reservado, chegando até 2 anos de sobrevida em muitos casos. O bebê atualmente apresenta 1 mês de vida, bom estado geral, amamentação exclusivamente em seio materno em livre demanda e em seguimento ambulatorial com neuropediatria.

Palavras-Chave: Microhifranencefalia; esquizencefalia; Malformação congênita;

Abstract:

Introduction and objective: Microhydranencephaly is a combination of microcephaly and hydranencephaly. Hydranencephaly is a post-neurulation congenital disorder, with bilateral loss of the cerebral cortex to varying degrees, replaced by cerebrospinal fluid, glial tissue, and ependyma. It is a rare abnormality that affects about 1 in 5,000 pregnancies. Usually associated with macrocrania, due to increased cerebrospinal fluid pressure, and in rare cases with microcephaly. The diagnosis can be made by fetal ultrasound (USG) and complemented by magnetic resonance imaging (MRI). In this study, the objective is to report a case of hydranencephaly in a high-risk maternity hospital. Results: This is a 16-year-old patient, G1P0A0, at 36 weeks of gestation referred to High Risk Prenatal Care at the Alberto Antunes University Hospital of the Federal University of Alagoas (HUPAA-UFAL) with suspected Dandy-Walker malformation in the fetus. USG performed at the end of pregnancy showed difficulty in visualizing the fetal brain parenchyma, with an important anechoic area in the fetal occipital region, microcephaly (-4SD for gestational age) and severe growth restriction (below the 3rd percentile), with normal Dopplervocimetry. By means of MRI, the hypothesis of schizencephaly / porencephaly was raised. Due to severe growth restriction, a cesarean section was performed at 37 weeks, male, Apgar 8/8, weight 1680 grams. Postnatal tomography indicated microcephaly and malformation of cerebral hemispheres, partially replaced by CSF and tissue remaining in the bilateral temporo-parietal hemisphere, fusion of the basal ganglia and frontal extra-axial hypodense collection with a thickness of 0.8 cm. Serological screening (rubella, herpes virus, cytomegalovirus and toxoplasmosis) were negative. Discussion and final Considerations: Despite advances in imaging, the pathogenesis, spectrum and prognosis of hydranencephaly cases remains controversial. It may be associated with bilateral internal carotid artery disorder, congenital infections, ischemia, hemorrhage, infarction, or trauma. Microcephaly could be explained by the sequence of fetal brain rupture, the non-development of the brain would decrease intracranial pressure, collapsing and accumulating fluid in the skull. The prognosis of microhydranencephaly is guarded, reaching up to 2 years of survival in many cases. The baby is currently 1 month old, in good general condition, breastfeeding exclusively at the mother's breast on demand and in outpatient follow-up with neuropediatrics.

Key words: Microhyfranencephaly; schizencephaly; Congenital malformation;

1. **Introdução e objetivo**

A microhidranencefalia é uma combinação de microcefalia com hidranencefalia. A hidranencefalia é um distúrbio congênito pós-neurulação, com perda bilateral do córtex cerebral em graus variados, substituindo por líquido cefalorraquidiano, tecido glial e epêndima. É uma anormalidade rara, que afeta cerca de 1 em 5.000 gestações. Geralmente associada à macrocrania, por aumento da pressão liquórica, e em raros casos com microcefalia. O diagnóstico pode ser realizado mediante ultrassonografia (USG) fetal, e complementado por ressonância magnética (RM). Neste estudo, objetiva-se relatar um caso de hidranencefalia em maternidade de alto risco.

1. **Descrição do caso**

Trata-se de uma paciente de 16 anos, G1P0A0, com 36 semanas de gestação encaminhada ao Pré-Natal de Alto Risco do Hospital Universitário Alberto Antunes da Universidade Federal de Alagoas (HUPAA-UFAL) com suspeita de malformação de Dandy-Walker no feto. USG realizada no final da gestação evidenciou dificuldade de visualização do parênquima cerebral fetal, com importante área anecoica na região occipital fetal, microcefalia (-4DP para idade gestacional) e restrição de crescimento grave (abaixo do percentil 3), com Dopplervocimetria normal. Mediante RM aventou-se a hipótese de esquizencefalia / porencefalia. Devido restrição de crescimento grave, realizou-se cesárea com 37 semanas, sexo masculino, Apgar 8/8, peso 1680 gramas. Tomografia pós-natal indicou microcefalia e malformação de hemisférios cerebrais, parcialmente substituídos por líquor e tecido remanescente em hemisfério temporo-parietal bilateral, fusão dos núcleos da base e coleção hipodensa extra axial frontal com maior espessura de 0,8 cm. A triagem sorológica (rubéola, herpes vírus, citomegalovírus e toxoplasmose) foram negativas.

1. **Discussão e conclusão**

Apesar dos avanços na imaginologia, continua controverso a patogênese, espectro e prognóstico dos casos de hidranencefalia. Pode estar associada à distúrbio bilateral da artéria carótida interna, infecções congênitas, isquemia, hemorragia, infarto ou trauma. A microcefalia poderia ser explicada pela sequência de ruptura cerebral fetal, o não desenvolvimento cerebral diminuiria a pressão intracraniana, colapsando e acumulando líquido no crânio. O prognóstico da microhidranencefalia é reservado, chegando até 2 anos de sobrevida em muitos casos. O bebê atualmente apresenta 1 mês de vida, bom estado geral, amamentação exclusivamente em seio materno em livre demanda e em seguimento ambulatorial com neuropediatria.

**Referências**

DUARTE, Márcio Luís et al. HIDRANENCEFALIA–UMA DOENÇA RARA COM DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO. **Rev. Salusvita (Online)**, p. 685-692, 2019.

OMOTO, Takahiro et al. Prenatal diagnosis of fetal microhydranencephaly: a case report and literature review. **Bmc Pregnancy And Childbirth**, [S.L.], v. 20, n. 1, p. 1-8, 11 nov. 2020. Springer Science and Business Media LLC. http://dx.doi.org/10.1186/s12884-020-03400-1. Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7661269/. Acesso em: 27 mar. 2022.

PAVONE, Piero et al. Hydranencephaly: cerebral spinal fluid instead of cerebral mantles. **Italian journal of pediatrics**, v. 40, n. 1, p. 1-8, 2014.

SANDOVAL, Jose I.; DE JESUS, Orlando. Hydranencephaly. 2020.