

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

## Νεογνό με ημιμεγαλεγκεφαλία και ανώμαλο πρότυπο ελίκωσης του τύπου της πολυμικρογυρίας: περιγραφή σπάνιας περίπτωσης με ανασκόπηση της βιβλιογραφίας

Γερασιμία Κυροχρήστου<sup>1</sup>, Αναστασία Γκλαντζούνη<sup>2</sup>, Μαργαρίτα Παπασάββα<sup>3</sup>, Βασιλική Γκέτση<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Χειρουργική Κλινική, Πανεπιστημιακό ΓΝ Ιωαννίνων, <sup>2</sup>Τμήμα Αξονικού –Μαγνητικού Τομογράφου, ΓΝ Ιωαννίνων «Γ.Χατζηκώστα», <sup>3</sup>Παιδιατρικό Τμήμα, ΓΝ Ιωαννίνων «Γ.Χατζηκώστα»

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η ημιμεγαλεγκεφαλία είναι σπάνια συγγενής διαμαρτία, που χαρακτηρίζεται από άνιση ανάπτυξη των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, με μερική ή καθολική υπερτροφία του ενός εξ' αυτών. Ο εγκεφαλικός ιστός του ημισφαιρίου με το αυξημένο μέγεθος συνήθως έχει παθολογική κυτταρική αρχιτεκτονική, καθώς και ανώμαλο πρότυπο ελίκωσης του τύπου της λυσεγκεφαλίας, αγυρίας, παχυγυρίας ή πολυμικρογυρίας (εκσεσημασμένος αριθμός αβαθών ελίκων στην εγκεφαλική επιφάνεια). Στη βιβλιο-γραφία υπάρχουν αναφορές μεμονωμένων περιπτώσεων.

Στην παρούσα εργασία περιγράφεται περίπτωση νεογνού με ημιμεγαλεγκεφαλία, αλλοιώσεις δυσπλασίας του φλοιού και πολυμικρογυρία, με αναφορά στα κύρια κλι-νικά και νευροαπεικονιστικά χαρακτηριστικά της νόσου. Η διάγνωση τέθηκε με μα-γνητική τομογραφία εγκεφάλου που έγινε την 11η ημέρα ζωής λόγω ανθεκτικών σπασμών. Ο μικρός ασθενής παραπέμφθηκε σε παιδονευροχειρουργικό κέντρο του εξωτερικού, όπου και υποβλήθηκε σε ημισφαιρεκτομή.

Υποψία ημιμεγαλεγκεφαλίας τίθεται όταν παρατηρούνται: ημιπάρεση, κρανιοπρο-σωπική ή σωματική ασυμμετρία, ασυμμετρία στην απεικόνιση των εγκεφαλικών ημι-σφαιρίων, διεύρυνση κοιλιακού συστήματος και σύστοιχου ημισφαιρίου, καθώς και η-λεκτροεγκεφαλογραφική ασυμμετρία που εμμένει.

*Λέξεις ευρετηρίου:* ημιμεγαλεγκεφαλία, πολυμικρογυρία, ημισφαιρεκτομή

---

Γ. Κυροχρήστου, Α. Γκλαντζούνη, Μ. Παπασάββα, Β. Γκέτση. Νεογνό με ημιμεγαλεγκεφαλία και ανώμαλο πρότυπο ελίκωσης του τύπου της πολυμικρογυρίας: περιγραφή σπάνιας περίπτωσης με ανασκόπηση της βιβλιογραφίας. *Επιστημονικά Χρονικά* 2021; 26(3): 539-546

---

### ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ημιμεγαλεγκεφαλία είναι μια σπάνια συγγενής διαμαρτία του εγκεφάλου που χαρακτηρίζεται από άνιση ανάπτυξη των εγκεφαλικών ημισφαιρίων. Θεωρείται ότι

προκύπτει κατά τη φάση της νευρωνικής διαφοροποίησης και μετανάστευσης των νευρώνων. Είναι άγνωστης αιτιολογίας. Μπορεί να εμφανιστεί ως μεμονωμένη διαταραχή, στις περισσότερες όμως περιπτώσεις συνδέεται με νευροδερμικά

σύνδρομο, όπως σύνδρομο επιδερμικού nevus (ENS), Klippel-Trenaunay-Weber σύνδρομο, νευροϊνωμάτωση, υπομελάνωση Ito [1]. Η υπερτροφία του ενός εγκεφαλικού ημισφαιρίου συνοδεύεται από μορφολογικές αλλοιώσεις του φλοιού, συνηθέστερα λειεγκεφαλία, παχυγυρία, πολυμικρογυρία, ετεροτοπίες και σπανιότερα σχιζεγκεφαλία[2]. Στην πολυμικρογυρία παρατηρείται εκσεσημασμένος αριθμός αβαθών ελικών στην εγκεφαλική επιφάνεια. Η κλινική εικόνα της ημιμεγαλεγκεφαλίας ποικίλλει, με συνηθέστερη την άλλοτε άλλου βαθμού ψυχοκινητική καθυστέρηση και την ανθεκτική στη φαρμακευτική αγωγή επιληψία. Στην πλειονότητα των ασθενών οι επιληπτικές κρίσεις εμφανίζονται από τις πρώτες ημέρες της ζωής έως την ηλικία των 2.5 ετών [1].

## ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Πρόκειται για άρρεν νεογνό πρωτοτόκου μητέρας, που γεννήθηκε με καισαρική τομή λόγω μη εξέλιξης τοκετού, μετά από κύηση 39+2 εβδομάδων, με βάρος γέννησης 3.370 g. Ο προγεννητικός έλεγχος, που περιελάμβανε και υπερηχοτομογράφημα (US) 2ου επιπέδου σε ηλικία κύησης 24 εβδομάδων, ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα.

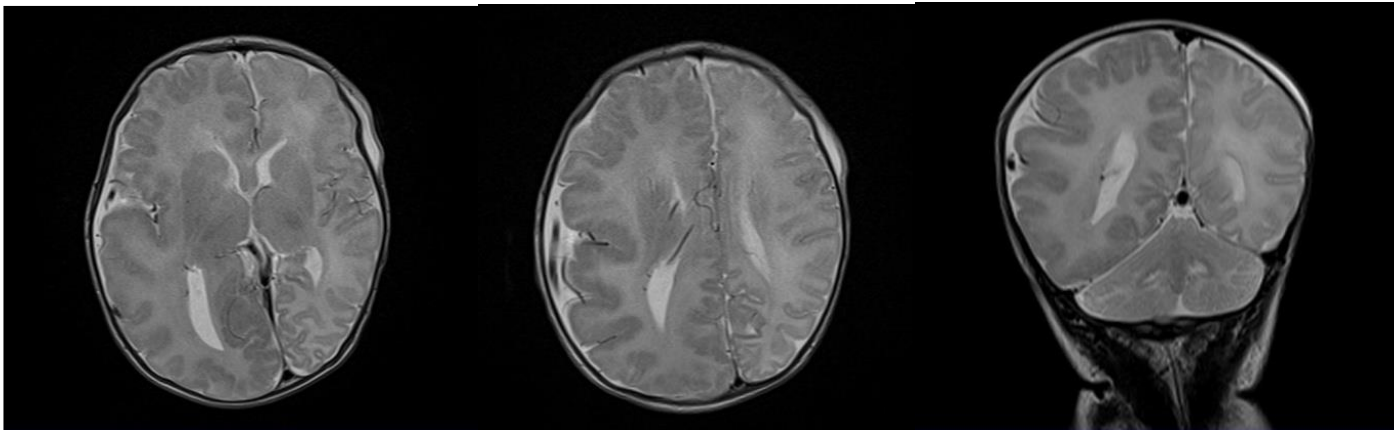
Το νεογνό εισήχθη στο Τμήμα Νεογνών την 6η ώρα ζωής λόγω νωθρότητας. Είχε μεγάλο βαθμού γενικευμένη υποτονία με εκσεσημασμένη υποτονία κεφαλής (headlag), μόλις εκλούμενα αντανακλαστικά Moro και σύλληψης, fisting αντίχειρα (αντίχειρας σε κάμψη μέσα στην παλάμη). Το

5ο 24ωρο νοσηλείας το παιδί παρουσίασε απότομες κινήσεις άκρων με μεγάλη ποικιλομορφία και ατυπία, που θεωρήθηκαν ισοδύναμα σπασμών.

Ο εργαστηριακός και παρακλινικός έλεγχος (αιματολογικές εξετάσεις, οσφυονωτιαία παρακέντηση, Α/α θώρακα, US κοιλίας και US καρδιάς) ήταν χωρίς ιδιαίτερα παθολογικά ευρήματα. Το ίδιο και το US εγκεφάλου, που όμως έγινε υπό ιδιαίτερα δυσχερείς συνθήκες: το νεογνό εξετάστηκε μέσα στη θερμοκοιτίδα λόγω της βαρύτητας της κατάστασής του, είχε επίπλευση οστών κρανίου και φλεβική γραμμή στο τριχωτό της κεφαλής.

Το νεογνό τέθηκε σε αντιβιοτική αγωγή για 10 ημέρες για την πιθανότητα λοίμωξης και σε αντιεπιληπτική αγωγή (φαινοβαρβιτάλη).

Την 11η ημέρα ζωής, λόγω των πολλαπλών επεισοδίων σπασμών, διενεργήθηκε MRI εγκεφάλου, όπου απεικονίστηκε εκσεσημασμένη ασυμμετρία στην ανάπτυξη των δύο ημισφαιρίων με υπεροχή του δεξιού, όπως και ασυμμετρία των λοβών της παρεγκεφαλίδας ως επί καθολικής ημιμεγαλεγκεφαλίας. Επίσης παρατηρήθηκε διάταση του σύστοιχου (δεξιού) πλάγιου κοιλιακού συστήματος και διαταραχή της μορφολογίας του μετωπιαίου κέρατος (Εικ. 1α, β, γ). Επιπρόσθετα, στις εικόνες υψηλής ευκρίνειας, διαπιστώθηκε διαταραχή της ελίκωσης του φλοιού σύστοιχα, με πολυάριθμες μικρές έλικες και ρηχές αύλακες, δίνοντας την εικόνα πάχυνσης του



1α

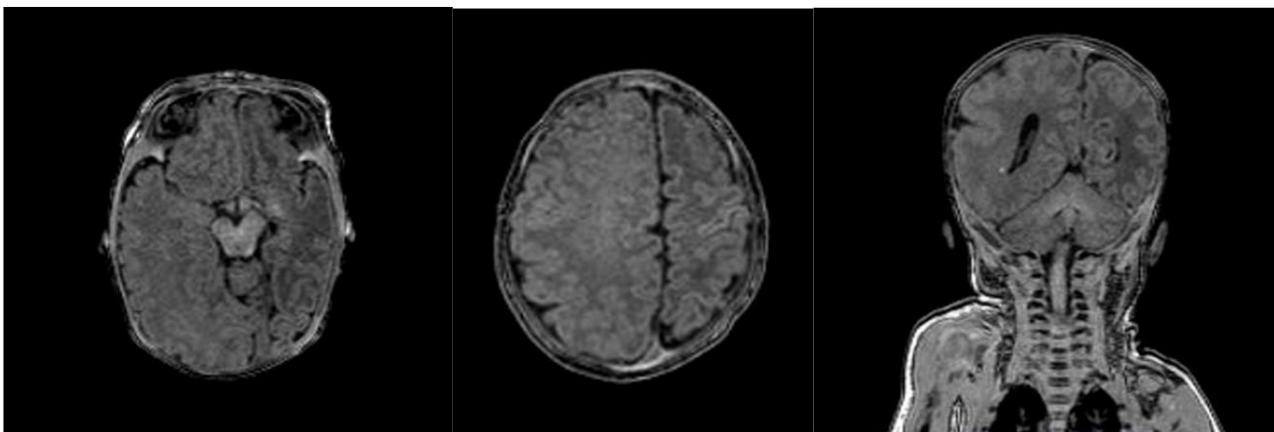
1β

1γ

**Εικόνα 1 (α, β, γ). MRI εγκεφάλου, ακολουθία T2 ax και cor:** Παρατηρείται ασύμμετρη ανάπτυξη των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, με υπεροχή του δεξιού, καθώς και ασυμμετρία των λοβών της παρεγκεφαλίδας. Ο φλοιός στο δεξιό εγκεφαλικό ημισφαίριο απεικονίζεται πεπαχυσμένος και με διαταραγμένη ελίκωση. Συνυπάρχει διάταση του σύστοιχου πλάγιου κοιλιακού συστήματος και διαταραχή της μορφολογίας του μετωπιαίου κέρατος.

φλοιού, ως επί πολυμικρογυρίας (Εικ. 2 α, β, γ). Η απεικόνιση του αριστερού ημισφαιρίου ελέγχθηκε εντός των φυσιολογικών ορίων για την ηλικία του ασθενή.

Το νεογνό παραπέμφθηκε, με τη διάγνωση της ημιμεγαλεγκεφαλίας-πολυμικρογυρίας σε παιδονευρολογικό και στη συνέχεια σε παιδονευροχειρουργικό κέντρο του εξωτερικού, όπου και υποβλήθηκε σε ολική δεξιά ημισφαιρεκτομή σε 2 χρόνους, σε ηλικία 7 και 11 μηνών.



2α

2β

2γ

**Εικόνα 2 (α, β, γ). MRI εγκεφάλου, ακολουθία T1 mprax και cor:** Παρατηρείται εικόνα πάχυνσης του φλοιού του δεξιού ημισφαιρίου, με πολυάριθμες, μικρές έλικες και αβαθείς αύλακες ως επί διαταραχής της ελίκωσης του τύπου της πολυμικρογυρίας. Επανελέγχεται η ασυμμετρία των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, των πλαγίων κοιλιών και των λοβών της παρεγκεφαλίδας.

Ο μικρός ασθενής είναι σήμερα 4 ετών. Βρίσκεται σε αντιεπιληπτική αγωγή (βαλπροϊκό οξύ, τοπιραμάτη, βιγαμπατρίνη) και παρακολουθεί εντατικά προγράμματα φυσικοθεραπείας και λογοθεραπείας. Παρουσιάζει σοβαρού βαθμού ψυχοκινητική καθυστέρηση με πολλαπλά νευρολογικά ελλείμματα. Μετά την ημισφαιρεκτομή τα επεισόδια σπασμών αραιώσαν σε συχνότητα και έγιναν μικρότερης διάρκειας. Στήριξε το κεφάλι του σε ηλικία 2 ετών, κάθισε στην έδρα του χωρίς υποστήριξη σε ηλικία 3 ετών και στην ηλικία των 4 ετών άρχισε να περπατάει υποστηριζόμενος. Ενώ μετά την ημισφαιρεκτομή είχε παρουσιάσει εικόνα ημιπληγίας αριστερά με συμμετοχή του προσώπου και των σύστοιχων άκρων, σήμερα δεν έχει πλέον πάρεση προσωπικού, ούτε σιελόρροια, κινεί μερικώς το αριστερό του χέρι (κινεί τα δάκτυλα και κάνει σύλληψη, κινεί την πηχεοκαρπική και την άρθρωση του αγκώνα, αλλά όχι την άρθρωση του ώμου) και έχει παρουσιάσει σημαντική βελτίωση της κίνησης του αριστερού ποδιού (περπατάει χωρίς να δρεπανίζει). Δείχνει να έχει πλούτο συναισθημάτων και υπακούει σε απλές εντολές.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η ημιμεγαλεγκεφαλία είναι μια σπάνια συγγενής διαμαρτία του εγκεφάλου[3]. Χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη ανάπτυξη των εγκεφαλικών ημισφαιρίων με μερική ή καθολική υπερτροφία του ενός, σε συνδυασμό με διαταραχές ανάπτυξης του φλοιού[4]. Αιτιολογικά έχει βρεθεί συσχέτιση με

γονιδιακές μεταλλάξεις καθώς και με λοίμωξη από CMV[5]. Κύριες κλινικές εκδηλώσεις αποτελούν η εμφάνιση ανθεκτικών στη φαρμακευτική αγωγή επιληπτικών κρίσεων κατά την πρώιμη νεογνική ηλικία[6], η ετερόπλευρη ημιπάρεση, η ημιανοψία (σπανιότερα) και η σοβαρή εγκεφαλοπάθεια με εκσεσημασμένη νοητική υστέρηση[3,7]. Ωστόσο, ενδέχεται η κλινική εικόνα να είναι ηπιότερη, γεγονός που υποδηλώνει την ανάγκη υψηλής κλινικής υποψίας για τη διάγνωση.

Διακρίνονται τρεις μορφές ημιμεγαλεγκεφαλίας: μεμονωμένη, στα πλαίσια συνδρόμων και καθολική, όπου συνυπάρχει υπερτροφία της σύστοιχης πλευράς της παρεγκεφαλιδας και του στελέχους.

Μέθοδος εκλογής για τη διάγνωση είναι η MRI εγκεφάλου[2,8]. Τα κύρια απεικονιστικά χαρακτηριστικά είναι: υπερτροφία του πάσχοντος εγκεφαλικού ημισφαιρίου δεδομένης της ηλικίας του ασθενή, ενώ το «υγιές» ημισφαίριο συνήθως έχει μικρότερο μέγεθος συγκριτικά με παιδιά ίδιας ηλικίας χωρίς ημιμεγαλεγκεφαλία, χαμηλότερης έντασης σήμα της λευκής ουσίας της πάσχουσας πλευράς στην T2 ακολουθία στο 75%<sup>4</sup>, διάταση της σύστοιχης πλάγιας κοιλίας [9] και ανώμαλο πρότυπο ελικώσης του τύπου της λυσεγκεφαλίας, αγυρίας, παχυγυρίας ή πολυμικρογυρίας[10].

Μπορεί να συνυπάρχουν αλλοιώσεις ετεροτοπίας ή διαταραχές της μυελίνωσης και της ανάπτυξης των φλεβών του εγκεφάλου σύστοιχα, καθώς και διόγκωση του σύστοιχου

οσφρητικού και σπανιότερα του οπτικού νεύρου.

Ιστοπαθολογικά: ατελής ανάπτυξη νευρώνων στο 70%, πολυμικρογυρία στο 61% και παθολογικά διογκωμένα “ballooncells” στο 45% των περιπτώσεων[9].

Η θεραπεία είναι φαρμακευτική (αντιεπιληπτικά σκευάσματα για τον έλεγχο των κρίσεων) και χειρουργική. Ο κανόνας είναι ότι οι σπασμοί είναι ανθεκτικοί στην αντιεπιληπτική αγωγή. Επειδή, οι μη ελεγχόμενες κρίσεις σπασμών έχουν αρνητική επίδραση τόσο στο επίπεδο ζωής των ασθενών και του στενού οικογενειακού τους περιβάλλοντος, όσο και στην ψυχοκινητική εξέλιξη των ασθενών, προτείνεται η χειρουργική αντιμετώπιση όσο το δυνατόν νωρίτερα στην παιδική ηλικία.

Οι γενόμενες χειρουργικές επεμβάσεις αποσκοπούν στην εξαίρεση της γενε-σιουργού περιοχής των κρίσεων. Είναι διαφόρων ειδών και έκτασης, όπως εστιακή εκτομή μιας παθολογικής περιοχής, μέχρι και αφαίρεση ή λειτουργική αποσύνδεση του παθολογικού ημισφαιρίου (λειτουργική ημισφαιρεκτομή) [11,12]. Οι ακρωτηριαστικές επεμβάσεις αυτού του είδους έχουν δραματικές επιπτώσεις όταν γίνονται στην ενήλικη ζωή. Προτιμώνται να γίνονται σε μικρή ηλικία, αφενός γιατί οι επιπτώσεις τους είναι πιο ήπιες για τον ασθενή, αφετέρου επειδή ένα μέρος των εγκεφαλικών λειτουργιών που χάνονται με την επέμβαση (π.χ. η λειτουργία του λόγου) μπορεί να επανέλθουν με την πάροδο του χρόνου, σε άλλοτε άλλο βαθμό. Η ικανότητα αυτή των νευρώνων να ανακτούν μια φαινομενικά χαμένη λειτουργία ονομάζεται

νευρωνική πλαστικότητα και για τη λειτουργία του λόγου φαίνεται να υπάρχει μέχρι την ηλικία των 6 ετών. Φαίνεται πως η επιλογή της εκάστοτε χειρουργικής επέμβασης δεν έχει αντίκτυπο στην επιληπτική κατάσταση του ασθενή, αλλά ο εναπομένων πάσχων φλοιός είναι εκείνος που αυξάνει σημαντικά το επιληπτικό φορτίο. Να σημειωθεί ότι απεικονιζόμενες στην MRI βλάβες που αφορούν το ετερό-πλευρο ημισφαίριο συνδέονται με πτωχή πρόγνωση ως προς τη μετέπειτα επιληπτική κατάσταση των ασθενών και την πορεία της γνωστικής τους βελτίωσης[3].

Η πολυμικρογυρία αντιπροσωπεύει το 20% όλων των δυσπλασιών της φλοι-ώδους ανάπτυξης του εγκεφάλου. Χαρακτηρίζεται από ανάπτυξη πολλών, μικρών πτυχών (gyri) στην επιφάνεια του εγκεφάλου. Μπορεί να αφορά μέρος του εγκεφάλου ή και ολόκληρο τον εγκέφαλο, το ένα ημισφαίριο (μονομερής) ή και τα δύο (διμερής). Η συμπτωματολογία των ασθενών εξαρτάται από το πόσες και ποιες είναι οι πάσχουσες περιοχές και έχει μεγάλο εύρος. Η μονομερής εστιακή πολυγυρία πιθανόν να μην δίνει καθόλου συμπτωματολογία. Οι διμερείς μορφές προκαλούν νευρολογικά προβλήματα, άλλοτε άλλης έκτασης: σπασμούς ανθεκτικούς στην αντιεπιληπτική αγωγή, ψυχοκινητική καθυστέρηση, διαταραχές ομιλίας, διαταραχές κατάποσης, παρέσεις ή παραλύσεις. Συνηθέστερα η πολυμικρογυρία παρατηρείται μεμονωμένα. Σπανιότερα συνυπάρχει με άλλες εγκεφαλικές δυσπλασίες ή με σύνδρομα (Adams-Oliver, Aicardi, Galloway-Mowat, Joubert, Zellweger, Yuniw-Varon, Stuge-Weber).

Είναι άγνωστης αιτιολογίας, αν και έχει συσχετιστεί με προβλήματα κατά την ενδομήτρια ζωή, όπως συγγενή λοίμωξη από CMV, τοξικές και ενδομήτρια ι-σχαιμία, αλλά και με γενετικούς παράγοντες[13]. Μέχρι σήμερα περισσότερα από 40 γονίδια έχουν ενοχοποιηθεί. Μεταβιβάζεται με σωματικό υπολειπόμενο, σωματικό επικρατούντα, αλλά και φυλοσύνδετο χαρακτήρα. Γενετική συμβουλή μπορεί να δοθεί μόνο όταν υπάρχει πάσχον άτομο στην οικογένεια και έχει προσδιοριστεί το υπεύθυνο γονίδιο.

Όσον αφορά στο μικρό ασθενή μας:

Η διάγνωση τέθηκε με MRI. Αποτελεί μέθοδο εκλογής για τη διάγνωση συγγενών διαμαρτιών του εγκεφάλου με υψηλή ευαισθησία στην ανάδειξη διαταραχών ανάπτυξης του φλοιού.

Προβληματίσε το γεγονός ότι ο υπερηχογραφικός έλεγχος, τόσο προγεννητικά όσο και μετά τη γέννηση, ήταν χωρίς παθολογικά ευρήματα. Από τη βιβλιογραφία προκύπτει ότι προγεννητικά η υπερηχογραφική διάγνωση είναι δύσκολη τόσο για την πολυμικρογυρία (αναφέρεται ποσοστό <5% και αυτό αφορά περιπτώσεις σοβαρής γενικευμένης δυσπλασίας), όσο και για την ημιμεγαλεγκεφαλία. Ωστόσο, επί ευρημάτων γίνεται έλεγχος με MRI ενδομητρίως. Όσον αφορά το US μετά τη γέννηση, το αρνητικό του αποτελέσματος αποδόθηκε στις μη καλές συνθήκες διενέργειας της εξέτασης.

Ο έλεγχος για συγγενή λοίμωξη από CMV ήταν αρνητικός. Η επισήμανση αυτή γίνεται γιατί από την βιβλιογραφία προκύπτει ότι υπάρχει σαφής συσχέτιση μεταξύ λοίμωξης από CMV και πολυμικρογυρίας, ενώ μόνο σπάνιες βιβλιογραφικές αναφορές συνδέουν την ημιμεγαλεγκεφαλία με λοίμωξη από CMV.

Δε διαπιστώθηκε η παρουσία συνοδού συνδρόμου.

Η προοδευτική βελτίωση της κλινικής εικόνας μετά την ημισφαιρεκτομή πιθανότατα οφείλεται στο φαινόμενο της νευρωνικής πλαστικότητας.

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Στο συγκεκριμένο περιστατικό προεξείχαν τα κλινικά, αλλά κυρίως τα απεικονιστικά ευρήματα. Ωστόσο, ελάχισονες μορφές ημιμεγαλεγκεφαλίας ενδέχεται να είναι περισσότερο συχνές από ότι πιστεύεται. Απαιτείται ισχυρή κλινική υποψία για τη διάγνωση, ιδίως όταν παρατηρούνται: ημιπάρεση, κρανιοπροσωπική ή σωματική ασυμμετρία, ασυμμετρία στην απεικόνιση των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, διεύρυνση κοιλιακού συστήματος και σύστοιχου ημισφαιρίου, καθώς και ηλεκτροεγκεφαλογραφική ασυμμετρία που εμμένει[14].

**ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Wu N, Borlot F, Ali A, Krings T, Andrade DM. Hemimegalencephaly: what happens when children get older? *Dev Med Chi Neurol*. 2014; 56(9), 905-9.
2. Razek AA, Kandell AY, Elsorogy LG, Elmongy A, Basett AA. Disorders of Cortical Formation: MR Imaging Features. *AJNR*. 2009; 30 (1), 4-11.
3. Bulteau C, Otsuki T, Delalande O. Epilepsy surgery for hemispheric syndromes in infants: hemimegalencephaly and hemispheric cortical dysplasia. *Brain Dev*. 2013; 35(8):742-7.
4. Martínez-Bermejo A, Pascual-Castroviejo I, García-Segura JM, Viaño J, López-Martín V, Martínez-Fernández V et al. Spectroscopic magnetic resonance in hemimegalencephalus. *Rev Neurol*. 1996;24(136):1548-51.
5. Jay V, Otsubo H, Hwang P, Hoffman HJ, Blaser S, Zielenska M. Coexistence of hemimegalencephaly and chronic encephalitis. Detection of cytomegalovirus by the polymerase chain reaction. *Childs Nerv Syst*. 1997; 13(1):35-41.
6. Vigevano F, Bertini E, Boldrini R, Bosman C, Claps D, Capua M, et al. Hemimegalencephaly and Intractable Epilepsy: Benefits of Hemispherectomy. *Epilepsia*. 1989;30(6):833-443.
7. Sasaki M, Hashimoto T, Furushima W, Okada M, Kinoshita S, Fujikawa Y, et al. Clinical aspects of hemimegalencephaly by means of a nationwide survey. *J Child Neurol*. 2005;20(4):337-41.
8. Broumandi DD, Hayward UM, Benzian JM, Gonzalez I, Nelson MD, MD. Hemimegalencephaly. *RadioGraphics*. 2004; 24:843-848.
9. Salamon N, Andres M, Chute DJ, Nguyen ST, Chang JW, Huynh MN, et al. Contralateral hemimicrocephaly and clinical-pathological correlations in children with hemimegalencephaly. *Brain*. 2006;129(2):352-65.
10. Hung PC, Wang HS. Hemimegalencephaly: cranial sonographic findings in neonates. *J Clin Ultra*. 2005;33(5):243-7.
11. Pinto A, Lohani S, Bergin AM, Bourgeois BF, Black PM, Prabhu SP, et al. Surgery for intractable epilepsy due to unilateral brain disease: a retrospective study comparing hemispherectomy techniques. *Pediatr Neurol*. 2014 ;51(3):336-43.
12. Di Rocco C, Iannelli A. Hemimegalencephaly and Intractable Epilepsy: Complications of Hemispherectomy and Their Correlations with the Surgical Technique. *Pediatr Neurosurg* 2000;33:198-207.
13. Stutterd CA, Dobyns WB, Jansen A, Mirzaa G, Leventer RJ. Polymicrogyria Overview. *Gene Reviews*. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1329/>
14. López-Pisón J, Arana T, Abenia P, Ferrer-Lozano M, Sánchez-Andrés M, Peña-Segura JL. Hemimegalencephaly and pathological left handedness. A case report. *Rev Neurol*. 1998;27(157):509-11.

## CASE REPORT

## *Newborn with hemimegalencephaly, cortical malformations and polymicrogyria: a rare case report and review of the literature*

Gerasimia Kyrochristou<sup>1</sup>, Anastasia Glantzouni<sup>2</sup>, Margarita Papasavva<sup>3</sup>, Vasiliki Gketsi<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Department of Surgery, University General Hospital of Ioannina, <sup>2</sup>Department of Radiology and <sup>3</sup>Department of Pediatrics, General Hospital of Ioannina “G. Hatzicosta”, Ioannina, Greece

### ABSTRACT

Hemimegalencephaly is a rare neuronal migration disorder characterized by the overdevelopment of one cerebral hemisphere. Lissencephaly, agyria, pachygyria, polymicrogyria, and glial abnormalities are usually noted pathologically in the enlarged hemisphere. There are individual case references.

This article describes a newborn case with hemimegalencephaly, cortical malformations and polymicrogyria, with reference to the main clinical features and imaging findings. The diagnosis was set after magnetic resonance imaging (11th day after birth) that was performed due to seizures resistant to medical treatment. Our little patient was transferred to a neurosurgical center and was submitted to hemispherectomy.

Hemimegalencephaly should be considered in cases of hemiparesis, craniofacial asymmetry, asymmetry of the trunk and asymmetry on neuroimaging with an enlarged ventricle and homolateral hemisphere and persistent electroencephalographic asymmetry.

*Keywords:* hemimegalencephaly, polymicrogyria, hemispherectomy

---

G. Kyrochristou, A. Glantzouni, M. Papasavva, V. Gketsi. Newborn with hemimegalencephaly, cortical malformations and polymicrogyria: a rare case report and review of the literature. *Scientific Chronicles* 2021; 26(3): 539-546

---