

11227  
27



**UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO**

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
DE INVESTIGACIÓN  
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS  
SOCIALES PARA LOS TRABAJADORES  
DEL ESTADO**

**“PORENCEFALIA”**

**REPORTE DE UN CASO Y REVISION  
DE LA LITERATURA**

**TESIS  
QUE PRESENTA**

**DR. DENYELJURE ABOURJAILY**

**QUE PARA OBTENER EL**

**DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD  
DE MEDICINA INTERNA**



**ISSSTE**

**MEXICO, D.F.**

**2003**

**TESIS CON  
FALLA DE CALIDAD**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**Dr. OSCAR TREJO SOLORZANO**  
**COORDINACION DE CAPACITACION**  
**DESARROLLO E INVESTIGACION**



**Dra. GABRIELA SALAS PEREZ**  
**PROFESORA TITULAR DEL CURSO**



**Dra. FLOR MARIA AVILA FEMANDEZ**  
**ASESOR DE TESIS**

**I. S. S. S. T. E.**  
HOSPITAL REGIONAL  
LIC. ADOLFO LOPEZ MATEOS  
★ AGO. 22 2001 ★  
COORDINACION DE CAPACITACION  
DESARROLLO E INVESTIGACION



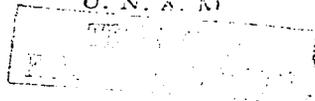
**TESIS CON**  
**FALLA DE ENTREGA**

*V. Gómez Vázquez*  
**Dra. VICTORIA GOMEZ VAZQUEZ**  
**VOCAL DE INVESTIGACION**

*L. Serafín Alcazar Alvarez*  
**Dr. LUIS SERAFIN ALCAZAR ALVAREZ**  
**JEFE DE INVESTIGACION**

*J. Cesar Díaz Becerra*  
**Dr. JULIO CESAR DIAZ BECERRA**  
**JEFE DE ENSEÑANZA**

  
**SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION**  
**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**U. N. A. N.**



# CONTENIDO

PORENCEFALIA.....	1
INTRODUCCIÓN.....	2
REPORTE DEL CASO .....	3
DISCUSIÓN.....	5
INTERPRETACIÓN DE LAS FIGURAS.....	7
FIGURA 1.....	8
FIGURA 2.....	9
FIGURA 3.....	10
FIGURA 4.....	11
REFERENCIAS.....	12

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

# **PORENCEFALIA**

## ***REPORTE DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA***

1-

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## INTRODUCCION

En 1859, Heschl <sup>1</sup> acuñó el término "porencefalia" para denominar una cavidad dentro de un hemisferio cerebral, comunicado a su vez con el sistema ventricular, espacio subaracnoideo o ambos.

La asociación de quistes porencefálicos y crisis convulsivas fue descrita desde 1939, <sup>2</sup> y se relacionaba ampliamente a accidentes vasculares intrauterinos (trauma), hipoxia neonatal y enfermedad hipertensiva del embarazo. <sup>3</sup> La porencefalia se define como un defecto de cierre neuronal y que se caracteriza por espacios quísticos en el parenquima cerebral y espacio subaracnoideo. <sup>4</sup>

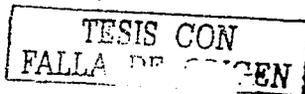
En este caso clínico revisamos y comentamos los aspectos más sobresalientes sobre la etiopatogenia de un padecimiento que con poca frecuencia culmina en la edad adulta.

## REPORTE DEL CASO

Una mujer de 40 años de edad, se presenta al servicio de urgencias adultos con un cuadro clínico caracterizado por tos con expectoración, fiebre de 3 días de evolución cuantificada hasta 38 grados C, disfagia y crisis convulsivas.

De su historial médico destacan: asfixia neonatal y crisis convulsivas secundarias desde la infancia, con trastornos psicomotores, retardo mental, anorexia, y agresividad. Tenía múltiples tratamientos anticomiciales y antidepresivos, ambos administrados en forma irregular y suspendidos hace varios meses. Desde los 7 años de edad se encuentra postrada en cama, pléjica del hemicuerpo izquierdo y con múltiples alteraciones osteomusculares por la inmovilidad crónica.

Ingresó al servicio de Medicina Interna para tratamiento de una neumonía basal derecha adquirida en la comunidad. Se diagnosticó también una desnutrición moderada crónica, asociada a disfagia e hiporexia secundaria. La biometría hemática al ingreso reportó una anemia crónica con una Hb de 10grs/dl, leucocitosis de 15,800mm<sup>3</sup> a expensas de neutrófilos en 92% y un conteo plaquetario de 162,000mm<sup>3</sup>. La química sanguínea fue normal. Las pruebas de funcionamiento hepático con hipalbuminemia de 2 grs/dl. El tratamiento consistió en un esquema antimicrobiano a base de ceftriaxona y claritromicina, soluciones parenterales y se colocó una sonda nasointestinal para alimentación con una dieta polimérica. Su evolución fue satisfactoria, la fiebre remitió y la



expectoración fue disminuyendo. La cuenta leucocitaria al cuarto día era de  $9,800\text{mm}^3$  y los neutrófilos en 78%. El cultivo de expectoración fue positivo para estreptococo pneumoniae. Al sexto día de estancia hospitalaria presenta crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas, se yugularon con 5mg de diacepam IV y posteriormente se impregnó con 1gr de difenilhidantoína.

Se procedió a realizar estudio tomográfico de cráneo en fase simple en la cual se aprecia una cavidad quística del hemisferio cerebral derecho (unilateral), que se extiende desde la corteza cerebral hasta el sistema ventricular. Las alteraciones en la regulación motora y del lenguaje que presentaba la paciente se deben a que la lesión compromete el lóbulo frontal derecho y comunica con el cuerno frontal del ventrículo lateral (figura 1). El retardo mental y los trastornos de aprendizaje y memoria se justifican por la ausencia del lóbulo temporal derecho como se aprecia en las figuras 2 y 3. El lóbulo parietal derecho igualmente se encontraba ocupado por la lesión quística, y los surcos y circunvoluciones amplios por la atrofia cortical (figura 4).

Ante tales lesiones, consideramos la disfagia de tipo neuromotora por lo que se colocó una sonda de gastrostomía para alimentación. Las crisis convulsivas se controlaron con difenilhidantoína y el proceso infeccioso pulmonar se resolvió sin otras complicaciones. La paciente se egresó a los 20 días a su domicilio.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## DISCUSION

El defecto de cierre neuronal que caracteriza a los quistes porencefálicos puede tener algunas variantes. Los unilaterales, que suelen encontrarse en el lóbulo frontal y que se asocian a hipoplasia arterial en el 85% de los casos. Los bilaterales son los menos frecuentes, pueden presentarse con una protuberancia en el cráneo y una zona de transluminación. Así mismo, puede comunicarse con uno o más ventrículos y el espacio subaracnoideo.<sup>5</sup>

Epidemiologicamente no se ha descrito la presentación de este padecimiento. Los reportes muestran mayor asociación a defectos del tubo neural hasta en un 4%. La incidencia es mayor en mujeres y habitualmente se detecta antes de los 4 meses de edad, y puede prolongarse hasta la adolescencia.<sup>6</sup>

La etiología se enfoca a problemas perinatales como trauma uterino, transfusiones de hemoderivados y enfermedad hipertensiva del embarazo.<sup>7</sup> La hipoxia neonatal y los traumatismos de cráneo igualmente se encuentran entre los antecedentes de pacientes con porencefalia.<sup>8,9</sup> También se han descrito casos de porencefalia secundaria a meningitis viral, principalmente por el virus coxsackie A9.<sup>10</sup>

A este respecto, nuestra paciente no fue la excepción. Tuvo sufrimiento fetal agudo e hipoxia postparto, y durante la infancia sufrió un traumatismo de cráneo grave que nunca se estudió. Desde los 8 años de edad padece de crisis

convulsivas, las cuales se habían tratado en forma irregular y sin vigilancia médica. Consecuentemente las secuelas motoras y mentales fueron irreversibles hasta el momento actual. Los datos de este caso semejan con lo reportado en otras series.

Las manifestaciones clínicas más comunes son la epilepsia, <sup>11</sup> ataxia, parálisis con déficit focal progresivo, hipertensión endocraneana, hidrocefalia, trastornos del lenguaje, distonías y demencia. <sup>12-14</sup> Una de las características principales de la paciente fue la hemiplejía y las crisis convulsivas.

Los métodos diagnósticos más utilizados son la tomografía computada y la resonancia magnética de cráneo. <sup>15</sup> La ultrasonografía transcraneal puede ser de utilidad en las primeras semanas de vida, cuando se sospecha de hemorragia cerebroyentricular, la cual da lugar a la formación de quistes porencefálicos. <sup>16,17</sup> Debido a que estos quistes son avasculares, la gammagrafía con radionúclidos representa un método para sospechar el diagnóstico. <sup>18</sup>

El tratamiento para los quistes porencefálicos es controversial. Se utilizan diferentes técnicas quirúrgicas para el drenaje de estos cuando hay hipertensión endocraneana y crisis convulsivas de difícil control. La fenestración de los quistes hacia los ventrículos laterales, ha demostrado una disminución en la presentación de crisis convulsivas hasta en un 62%. <sup>19</sup> Otros métodos como la decorticación del quiste o la colocación de válvulas para derivación, solamente son útiles cuando el problema se detecta en forma temprana. <sup>20</sup>

CRISIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## FIGURAS

**FIGURA 1.** La lesión compromete el lóbulo frontal y se comunica con el cuerno frontal del ventrículo lateral.

**FIGURA 2 Y 3.** Existe una comunicación amplia con el ventrículo lateral derecho y la superficie cortical.

**FIGURA 4.** La lesión se extiende hasta el lóbulo parietal derecho. Los surcos y circunvoluciones se encuentran amplios por la atrofia cortical.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



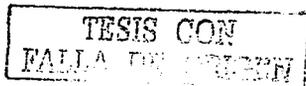






## REFERENCIAS

1. Latchaw RE. Anomalías congénitas del cerebro. En: Diagnóstico por imagen en resonancia magnética y tomografía computarizada de cabeza, cuello y columna. 2ª edición, vol 2. Mosby year book , 1999. Pag 781-792.
2. Leahy WR, Singer HS. Progressive focal deficit with porencephaly. Arch Neurol 1977 Mar;34(3):154-6.
3. Raymond DA, Adams MV, Allan HR. Principles of neurology. 3ª. edición, México: McGraw-Hill,1997; 1254-5.
4. Robert HW, Setti SR. Neurosurgery. 2ª. edición, México: McGraw-Hill, 1996; 152-4.
5. Netter FH, Royden HJ. Trastornos neurológicos y neuromusculares. 1ª edición, México: Masson, 1987; 235-8.
6. Zhu SG. Porencephaly: a report of 45 cases. Neurology 1991 Apr; 29(4): 244-5, 271.
7. Dildy GA, Smith LG, Moise KJ, et al. Porencephalic cyst: a complication of fetal intravascular transfusion. Am J Obstet Gynecol 1991 Jul; 165 (1): 76-8.
8. Tominaga A, Uozumi T, Kurusi K, et al. A case report of cranial bone defect with a porencephalic cyst in an adult. Arch Neurol 1995 Jun;23(6):527-30.
9. Yang DN, Townsend JC, Ilsen PF, et al. Traumatic porencephalic cyst of the brain. J Am Optom Assoc 1997 Aug;68(8):519-26.



10. Chalhub EG, Devivo DC, Siegel BA, et al. Coxsackie A9 focal encephalitis associated with acute infantile hemiplegia and porencephaly. *Neurology* 1977 Jun;27(6):574-9.

11. Westmoreland BF, Klass DW, Sharbrough FW. Chronic periodic lateralized epileptiform discharges. *Arch Neurol* 1986 May;43(5):494-6.

12. Saygi SS, Oztekin NS, Saribas O, et al. Hemidystonia due to porencephalic cyst. A case report. *Clin Neurol Neurosurg* 1991;93(3):231-2.

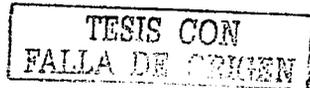
13. Escobar A, Salas S. Porencephalic cyst. Report of a case and considerations on its etiology and pathogenesis. *Gac Med Mex* 1982 Mar;118(3):105-10.

14. Matarin MM, Aranzanz C, Oms B, et al. Neuropsychological findings in a case of porencephaly. *Rev Neurol* 1999 Dec 16-31;29(12):1164-9.

15. Ho SS, Kuzniecky IR, Gilliam F, et al. Congenital porencephaly: MR features and relationship to hippocampal sclerosis. *Am J Neuroradiol* 1998 Jan;19(1):135-41.

16. Grant EG, Kerner M, Shellinger D, et al. Evolution of porencephalic cyst from intraparenchymal hemorrhage in neonates: sonographic evidence. *Am J Roentgenol* 1982 Mar;138(3):467-70.

17. Haber K, Wachter RD, Christenson PC, et al. Ultrasonic evaluation of intracranial pathology in infants: a new technique. *Radiology* 1980 Jan;134(1):173-8.



18. Sliva J, Chafetz N, Taylor A, et al. Detection of porencephaly by cerebral dynamic scanning. Eur J Nucl Med 1978 Jul 1;3(3):187-9.

19. Koch CA, Moore JL, Krahling KH, et al. Fenestration of porencephalic cyst to the lateral ventricle: experience with a new technique for treatment of seizures. Surg Neurol 1998 May;49(5):524-32.

20. Koch CA, Krahling KH. Porencephalic cyst in children with epilepsy: treatment by cyst fenestration. Ann Neurol 1999 Apr;45(4):547.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN