

## Porencefalia y plasticidad cerebral: a propósito de un caso clínico

### Porencephaly and brain plasticity: a case report

**\*Marbyn Alexis Ledezma Perdomo \*\*Luis Enrique Jovel López**  
**\*\*\*Mirna Alvarenga Thiebaud**  
**\*Médico Residente de Pediatría III año UNAH –VS.**  
**\*\*Médico Pediatra Hospital Mario Catarino Rivas.**  
**\*\*\*Especialista en Radiología Oncológica**

#### Resumen

La porencefalia es una entidad poco común caracterizada por la presencia de cavidades o excavaciones profundas en la corteza cerebral. Se debe principalmente a la destrucción del tejido cerebral previamente formado, por traumatismos hemorrágicos o infartos vasculares cerebrales, y que llevan a la formación de quistes intraparenquimatosos. Está demostrado que un cerebro inmaduro puede compensar una lesión neuronal mediante una reorganización cortical, siempre y cuando la lesión ocurra muy temprano en la infancia o en la vida prenatal. Este fenómeno es conocido como plasticidad cerebral.

Se presenta una paciente de siete meses de edad con hipomotilidad de hemicuerpo derecho. Tiene el antecedente de que durante el periodo prenatal los ultrasonidos reportaban hidrocefalia, pero nació vía vaginal, con un crecimiento y desarrollo normal para su edad y ha tenido un perímetro cefálico adecuado. Se le realizó IRM cerebral que mostró un quiste porencefálico izquierdo gigante con ausencia total de hemisferio cerebral izquierdo.

Llama la atención que la paciente, a pesar de tan grande injuria cerebral, presenta un desarrollo y crecimiento adecuado para su edad, exceptuando por la hipomotilidad. Esto indica que se está efectuando la reorganización cortical compensatoria.

#### Palabras Clave

Crecimiento y desarrollo, Encefalopatías,

niño, Quistes del Sistema Nervioso Central.

#### Abstract

Porencephaly is a rare entity characterized by the presence of cavities or deep excavations in the cerebral cortex. It is due to the destruction of the previously formed brain tissue by trauma or hemorrhagic cerebrovascular infarcts, that lead to the formation of intraparenchymal cysts. It is shown that an immature brain can compensate for neuronal injury by cortical reorganization, as long as the injury occurs early in infancy or in prenatal life. This phenomenon is known as brain plasticity.

A seven months old patient with hypomotility of right side of the body is presented. During the prenatal period several ultrasounds reported hydrocephalus, but the patient was born vaginally and always had adequate head circumference, and normal growth and development for her age. The brain MRI showed a giant left porencephalic cyst with total absence of left brain.

It is worthy to highlight that, despite the big brain injury and the hypomotility, the patient has a proper growth and development for her age. This indicates that the compensatory cortical reorganization is taking place.

#### Keywords

Growth and Development, Brain Diseases, Child, Central Nervous System Cysts.

## Introducción

La Porencefalia también conocida como quiste porencefálico es una entidad poco común, caracterizada por la presencia de cavidades o excavaciones profundas en la corteza cerebral, debidas a una detención en el desarrollo de la misma, secundaria a destrucción del tejido cerebral previamente formado.<sup>(1)</sup> Puede ser secundario a traumatismos hemorrágicos o infartos vasculares cerebrales que llevan a necrosis de los tejidos y formación de un quiste intraparenquimatoso sin que ocasione efecto de masa.

Hay dos tipos de porencefalia según etiología y momento de aparición. La porencefalia tipo I, que se debe a hemorragia intraparenquimatoso prenatal o debido a infección del Sistema Nervioso Central (SNC) fetal cuya área de destrucción es reemplazada por Líquido cefalorraquídeo (LCR). Esto ocurre en el tercer trimestre del embarazo. La porencefalia tipo II se presenta como una condición congénita debido a defectos de la migración neuronal, usualmente durante el segundo trimestre del embarazo.<sup>(1)</sup>

En el aspecto fisiopatológico, el defecto original es un trastorno de la perfusión cerebral a nivel de los vasos pequeños, que acontece entre el sexto mes de gestación y el primer mes de vida. Aunque, por su carácter accidental, suele ser una patología esporádica, hay algunos casos familiares cuya explicación fisiopatológica y etiopatogénica no está clara.

En general estas cavidades son estáticas, aunque las porencefalías pueden llegar a agrandarse (porencefalia insuflada, souflante) produciendo aumento de la presión intracraneal y mayor deterioro cerebral. Su expresividad clínica depende de la extensión y ubicación.<sup>(2)</sup>

La prevalencia es desconocida, aunque se estima que se encuentra en un 2.5% de los niños con daño neurológico.<sup>(3)</sup>

## Caso Clínico

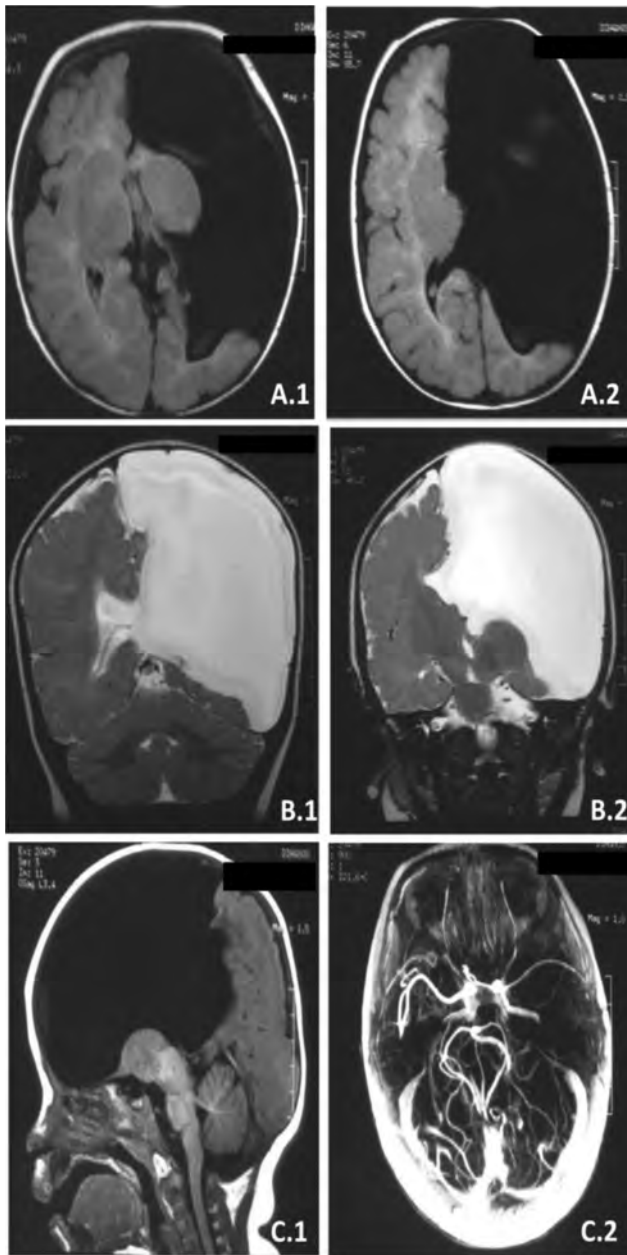
Paciente femenina de siete meses de edad que es llevada a consulta porque la madre observó hipomotilidad de miembro superior derecho y al sentarla (con ayuda) hay desviación de su cuerpo hacia el lado derecho.

La madre refirió que durante los controles de embarazo se realizó ultrasonidos que reportaron hidrocefalia. Al momento del nacimiento se corroboró por ultrasonido la presencia de líquido intracraneal pero el perímetro cefálico era adecuado por lo que nació por vía vaginal sin complicaciones.

Al examen físico y neurológico se encuentra hemiparesia en hemicuerpo derecho con arreflexia ipsilateral pero con sensibilidad conservada. El crecimiento pondoestatural normal; (Peso 9.6kg, Talla: 67 cm y Perímetro cefálico de 45 cm). Se le realizó Resonancia Magnética (IRM) cerebral que se puede ver en la figura No. 1. Se le diagnosticó Quiste Porencefálico gigante hemicerebral izquierdo.

Se envió a fisioterapia a TELETON para estimulación temprana. Mostrando buena evolución con crecimiento y desarrollo adecuados para su edad.

En sus citas de seguimiento, a los 14 meses de edad; continua con desarrollo neurológico normal ya camina tomado de la mano de sus padres, sostiene objetos con naturalidad, y su lenguaje verbal es adecuado para su edad.

**Figura No. 1:** Estudio de imagen IRM

**A. Corte Axial que muestra** Agenesia de los lóbulos frontal, temporal y parietal izquierdos con formación de un quiste porencefálico que tiene comunicación con el ventrículo lateral ipsilateral. **B. Corte Coronal y C.1 Corte Sagital** que muestra agenesia del cuerpo calloso. **C.2 Angiografía** por IRM Agenesia de los segmentos M2, M3 y M4 de la arteria cerebral media izquierda.

## Discusión

El término porencefalia incluye una serie de grandes lesiones corticales que comunican con el sistema ventricular. Tiene una incidencia muy baja presentando las gestaciones multifetales una incidencia mayor. Se cree que es debida a una oclusión e infarto posterior de la arteria cerebral media. Casi siempre se trata de una lesión lateralizada. La imagen ecográfica típica es de una cavidad quística en el cerebro que comunica con el ventrículo ipsilateral y habitualmente no existe efecto masa.

La mayoría de los casos diagnosticados intraútero tienen un mal pronóstico; desarrollando convulsiones, trastornos del desarrollo, hemiparesias y retraso mental aunque algunos casos de pequeño tamaño pueden presentar un desarrollo normal. El problema añadido de manejo de esta lesión es que la mayoría se diagnostican en tercer trimestre del embarazo. Se estima que se encuentra en un 2.5% de los niños con daño neurológico.

En términos generales, hay destrucción de tejido cerebral previamente formado. Esto se puede deber a traumatismos, hemorragias o infartos cerebrales que llevan a necrosis de los tejidos derivando en la formación de un quiste intraparenquimatoso en efecto de masa. Este quiste puede estar e medio del cerebro, dentro del sistema ventricular o en el espacio subaracnoideo.

La porencefalia tipo I se debe comúnmente a una hemorragia intraparenquimatososa ocurrida entre la semana 24 y 32 de gestación y se ha observado un aumento de esta patología en fetos cuyas madres han ingerido cocaína u otras drogas vasoactivas durante el embarazo. Compromete la zona anterior a la matriz germinal subependimaria. En éste periodo gestacional, la matriz germinal es especialmente vulnerable a hipoxia e isquemia debido a su delicada vasculatura y escaso estroma y alta actividad metabólica.

El daño hipóxico y/o isquémico inicial en la matriz germinal, crece hacia la corteza cere-

bral dejando indemne las estructuras medias. La extensión del quiste depende directamente del tamaño de la hemorragia y el tiempo de formación de éste toma unas 6 semanas. El quiste es usualmente unilateral con atrofia de los tejidos subyacentes, siendo afectado frecuentemente el lóbulo frontal. Es poco común su comunicación con otras estructuras y se ha visto asociación con atrofia hipocampo-amigdalina.

La porencefalia tipo II se atribuye al desarrollo anormal de la matriz germinal con falla en la migración de neuroblastos. Afecta tanto la sustancia gris como la blanca en forma simétrica. El quiste resulta de la expansión del espacio subaracnoideo en el vacío que se produce en la corteza, siendo simétrico y bilateral, usualmente comunicado con los ventrículos laterales. El tamaño del quiste es variable y localizado primariamente alrededor de la cisura de Silvio.<sup>(4)</sup>

Existen diversos factores de riesgo tales como antecedentes de Infartos venosos hemorrágicos, procesos trombofilicos como la deficiencia de proteína C o de factor de V de Leiden.- Trombocitopenia autoinmune perinatal, enfermedad de Von Willebrand y el tratamiento materno con warfarina. También está asociado a alteraciones genéticas como las mutaciones en el Gen COL4A1 que codifica el colágeno tipo IV de la alfa-1.<sup>(5)</sup>

Como vemos en este paciente la injuria cerebral que presenta es severa, sin embargo las deficiencias hasta este momento son mínimas a pesar de que afecta al hemisferio izquierdo, considerado como el hemisferio dominante y que también alberga el área de lenguaje. Aunque a esta edad se empiezan a articular las primeras palabras, en esta paciente el desarrollo del habla hasta el momento es normal.

La plasticidad cerebral es la adaptación funcional del sistema nervioso central para minimizar los efectos de las alteraciones estructurales o fisiológicas, sin importar la causa originaria. Ello es posible gracias a la capacidad que tiene el sistema nervioso para experimentar cambios estructurales-funciona-

les detonados por influencias endógenas o exógenas, las cuales pueden ocurrir en cualquier momento de la vida.

La capacidad del cerebro para adaptarse y compensar los efectos de la lesión, aunque sólo sea de forma parcial, es mayor en los primeros años de la vida que en la etapa adulta. Los mecanismos por los que se llevan a cabo los fenómenos de plasticidad son histológicos, bioquímicos y fisiológicos, tras los cuales el sujeto va experimentando una mejoría funcional-clínica, observándose recuperación paulatina de las funciones perdidas. Estudios clínicos y experimentales permiten localizar las estructuras cerebrales que asumen la función que se realizaba antes de la lesión.

La voluntad del paciente por recuperarse el buen criterio y conocimiento del neurólogo y del médico rehabilitador pueden conseguir resultados espectaculares ante lesiones cerebrales no masivas y que no tengan carácter degenerativo.

La paciente en estudio, presenta el fenómeno de plasticidad cerebral, ya que el cerebro inmaduro puede compensar una lesión neuronal mediante una reorganización cortical que es superior a dichas capacidades en el cerebro.<sup>(6)</sup> Las células nerviosas o neuronas están encargadas de realizar distintas funciones, en caso de daño cerebral, las células no dañadas pueden asumir las funciones que realizaban las células dañadas y esto se produce mediante las conexiones que se establecen entre las neuronas que permiten la actividad cerebral.

Esta capacidad del sistema nervioso está en función de la edad, ya que el cerebro del niño es más flexible que el del adulto, por lo tanto, se regenera antes. El cerebro joven establece las conexiones entre las neuronas mucho más rápido que un cerebro adulto.

Pese a la mayor capacidad de plasticidad en el tejido cerebral joven, es necesario reconocer que en todas las edades hay probabilidades de recuperación.<sup>(7)</sup>

Con respecto al lenguaje, este suele estar representado en el hemisferio izquierdo. Si una lesión daña una zona del hemisferio izquierdo, el lenguaje obviamente se alterará, pero al tratarse de un niño su cerebro al ser más flexible la capacidad de recuperación será mayor, ya que sus células se regeneran antes y las conexiones que se establecen, para que las células no dañadas asuman las

funciones de las células dañadas, serán más rápidas. En cambio si esa misma lesión se produce en un adulto, la capacidad de recuperación será menor, ya que su cerebro al ser menos flexible las conexiones se establecerán con mayor lentitud, al igual que las reacciones biológicas que se pondrán en funcionamiento para empezar la recuperación de la zona dañada.<sup>(8, 9)</sup>

## Bibliografía

1. Johnston MV, Kinsman S. Trastornos de la migración neural. En; Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Nelson Tratado de Pediatría. 19 Ed. Madrid. España. Elsevier. 2012. p.2078-2079.
2. Castro M, Gago JM, Corretgar-Ravet. Malformaciones del Sistema Nervioso Central. En: Cruz M. Tratado de Pediatría. Barcelona. España. Es-paxs. 1998.p. 1802-1803.
3. Porencefalia. Malformaciones Congénitas del SNC. Diagnóstico y Manejo Antenatal Cap. 4. Pag.110-111.
4. Paz CM, Molina FS, Pérez PJM. Defectos congénitos. Diagnóstico, pronóstico y tratamiento. 2011.
5. Romano M, García MS, Alcaraz A, Pichon RA, Augustovsky. et. al. Utilidad de secuenciación del gen COL4A1. Documentos de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, Informe de Respuesta Rápida N° 245, Buenos Aires, Argentina. Octubre 2011. Disponible en [www.iecs.org.ar](http://www.iecs.org.ar).
6. Stephen UMD, Friederike M, Marc A, Brockman MD, Johann P, et. al. 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. Pediatrics 2006;60(1):53—56.
7. Francisco AR. Plasticidad cerebral Rev. Med. IMSS 2003; 41(1): 55-64.
8. Narbona J, Crespo EN. Plasticidad Cerebral para el Lenguaje en el niño y el adolescente. Revista neurología 2012.; 54 (supl.1):s 127-s130.
9. Love J., Webb G. "Neurología para los especialistas del habla y del Lenguaje". Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana. 1998.